

**LES FRACTURES DU FÉMUR
CHEZ L'ENFANT HÉMOPHILE**
à propos de neuf observations.

THÈSE

présentée

à LA FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 4 Février 1964

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jacqueline FIEUX

née le 3 Octobre 1938

à Lons-le-Saunier (Jura)

F. ANDRE

5, rue Bugeaud

LYON

**LES FRACTURES DU FÉMUR
CHEZ L'ENFANT HÉMOPHILE**
à propos de neuf observations.

T H È S E

présentée

à LA FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 4 Février 1964

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jacqueline FIEUX

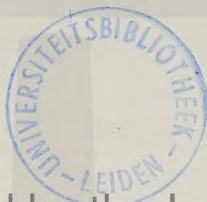
née le 3 Octobre 1938

à Lons-le-Saunier (Jura)

F. ANDRE

5, rue Bugeaud

LYON



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Faculté Mixte de Médecine
et de Pharmacie de Lyon

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyens honoraires

M. J. LEPINE

M. H. HERMANN

Membre de l'Institut

Correspondant de l'Institut

Doyen : M. J.F. CIER

Assesseurs : MM. M. LEVRAT

L. REVOL

Professeurs honoraires

MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET.

Professeurs

MM. CIBERT	Clinique urologique
PONTHUS (détaché à Beyrouth)	Physique biologique
DECHAUME	Clinique neuro-psychiatrique et d'hygiène mentale
CHAMBON	Chimie organique et toxicologie
WERTHEIMER	Clinique chirurgicale B
PAUPERT-RAVAULT	Clinique médicale B
FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio- vasculaire
CROIZAT	Clinique médicale C
ENSELME	Chimie biologique et médicale
MALLET-GUY	Clinique chirurgicale A
REVOL	Pharmacie galénique
POLLOSSON	Clinique gynécologique
PIGEAUD	Clinique obstétricale
BOURRET	Médecine du travail
LEVRAT	Clinique médicale A
SOHIER	Hygiène et action sanitaire et sociale
NETIEN	Botanique et cryptogamie
BERTRAND	Clinique chirurgicale C
BADINAND	Chimie analytique pharmaceutique
DREVON	Pharmacie chimique et pharmacologie
ROCHE	Médecine légale et déontologie
COUDERT	Parasitologie et pathologie exotique
MOUNIER-KUHN	Clinique d'oto-rhino-laryngologie et d'audio-phonologie

MM. PAUFIQUE	Clinique ophtalmologique
THIERS	Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie
BRUN	Clinique de pneumo-phthisiologie
CREYSSEL	Clinique traumatologique des membres
DARGENT	Clinique carcinologique
GUICHARD	Anatomie pathologique
GIRARD Paul	Pathologie générale et expérimentale
LATARJET	Anatomie
PEYCELON	Pathologie chirurgicale
GIRARD Marcel	Thérapeutique
VACHON	Pathologie médicale
GALY	Physio-pathologie des voies respiratoires
PAPILLON	Radiologie
JEUNE	Clinique des maladies infectieuses
GONIN	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale
MONNET	Bactériologie
BANSSILLON	Physiologie et pathologie obstétricales
CHATONNET	Physiologie B
GUINET	Clinique endocrinologique
TRILLAT	Clinique de chirurgie orthopédique
FREIDEL	Clinique stomatologique
MARION Joseph	Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles
DORCHE	Matière médicale et législation pharmaceutique
DUMONT Louis	Histologie et embryologie
PERROT	Chimie
CIER J.-F.	Physiologie A
PERRIN J.	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire
MICHAUD Pierre	Clinique de chirurgie cardiaque
X.....	Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge
X.....	Biologie médicale et pharmacodynamie

Professeurs à titre personnel

MM. BERGER	Physique nucléaire appliquée à la médecine
BERTOYE	Bactériologie
MANSUY	Neuro-chirurgie
COLLET	Chimie générale et pharmaceutique
SARROUY	Clinique de pédiatrie
LACROIX	Hygiène et climatologie
LIARAS	Clinique chirurgicale propédeutique
LECUIRE	Neuro-chirurgie
REVOL	Médecine générale
GOINARD	Thérapeutique chirurgicale

Professeurs sans chaire

MM. ROMAN	Parasitologie
CIER André	Pharmacie chimique et pharmacologie
FEROLDI	Anatomie pathologique
MORET	Physique biologique

Maîtres de Conférences Agrégés Titulaires

MM. CREYSSSEL Roger	Chimie biologique
THIVOLET	Hygiène
GARIN	Parasitologie
PINET	Electro-radiologie
ODDOUX	Botanique et cryptogamie
de SOLLIERS	Chimie analytique
TOLOT	Médecine du Travail
DESPIERRE	Médecine générale
GUYOTAT	Neuro-Psychiatrie
DESCOTES	Chirurgie générale
JOUVET	Pathologie expérimentale
PEYRIN	Physique biologique
TOMMASI	Anatomie pathologique
BUFFARD	Electro-radiologie
LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique
de MOURGUES F.	Stomatologie
NAUSSAC	Maladies infectieuses
REBOUILLAT	Chirurgie générale
ROMAGNY	Pédiatrie
DELAHAYE J.P.	Médecine générale
DELEUZE R.	Anesthésiologie
GIRAUD M.	Electroradiologie diagnostic et thérapeutique
MICHEL	Anesthésiologie

Maîtres de Conférences Agrégés Stagiaires

MM. DUROUX	Anatomie
BRETTE	Thérapeutique
BOUCHET	Anatomie
FAVRE-GILLY	Hématologie
GIROD	Histologie et embryologie
GRAS	Chimie biologique
MALLEIN	Chimie analytique
RIFFAT	Hygiène
FAUCON	Biologie médicale et pharmacodynamie
FLANDROIS	Physiologie
VIALLIER-RAYNARD	Bactériologie

Agrégés en exercice

MM. BURTHIAULT	Obstétrique
FRANCOIS	Pédiatrie et puériculture

MM. GIGNOUX	Oto-rhino-laryngologie
GUILLEMIN	Chirurgie générale
JAUBERT DE BEAUJEU	Chirurgie générale
MARION Pierre	Chirurgie générale
PLAUCHU	Médecine générale
PONT	Médecine générale
SAUTOT	Chirurgie générale
TRAEGER	Médecine générale
VIGNON	Médecine générale
BONAMOUR	Ophtalmologie
COLIN	Médecine légale
COLOMB	Dermatologie
de MOURGUES Georges	Chirurgie générale
DEVIC	Médecine générale
DUMONT Martial	Obstétrique
DURAND	Urologie
FRANCILLON	Chirurgie générale
SAUBIER	Chirurgie générale
SCHOTT	Neuro-psychiatrie
ALLEGRE	Neuro-chirurgie
CHASSARD	Electro-radiologie
FAYSSE	Orthopédie
GAILLARD	Oto-rhino-laryngologie
GARDE	Médecine générale
HUGONNIER	Ophtalmologie
KALB	Pneumo-phtisiologie
LARBRE	Médecine générale
MARET	Chirurgie générale
MORNEIX	Médecine générale
NORMAND	Médecine générale
PERRIN André	Médecine générale
BETHENOD	Pédiatrie et puériculture
DUMAS	Stomatologie
FRIES	Médecine générale
GARMIER	Obstétrique
LAMBERT	Médecine générale
MICHOULIER	Chirurgie générale
NOEL	Médecine générale
ROBERT	Médecine générale
SCHNEPP	Orthopédie

Examineurs de la Thèse

MM. le Professeur CROIZAT, Président	
"	REVOL
"	de MOURGUES
"	FAVRE-GILLY

A LA MEMOIRE DE MES GRAND'MERES

A MON PERE. A MA MERE

Aucun mot n'est assez fort pour
leur exprimer tout mon amour.

Je leur dédie cette thèse.

A MA SOEUR FRANCOISE. A MON BEAU-FRERE JACQUES

A MA SOEUR JOSETTE

A TOUS LES MIENS.

A MES AMIS.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE :

Monsieur le Professeur CROIZAT

Professeur de Clinique Médicale à la Faculté de Lyon

Nous sommes très sensible à l'honneur qu'il nous fait d'accepter la présidence de cette thèse. Nous savons la longue expérience qu'il a acquise dans le domaine de l'hémophilie, expérience récemment enrichie par l'apport des hémophiles de Montain.

Nous le prions de bien vouloir trouver ici, avec l'assurance de notre déférence, le témoignage de notre admiration la plus vive et la plus respectueuse.

AUX MEMBRES DE NOTRE JURY :

Monsieur le Professeur Agrégé REVOL
Médecin des Hôpitaux de Lyon

Nous le remercions de l'honneur qu'il nous a fait en acceptant de faire partie de notre Jury. Il sait que tous les cas des hémophiles de Montain ou de Lyon que nous rappelons plus loin, ont été soumis à un avis expérimenté.

Qu'il nous permette de l'assurer de nos sentiments respectueux et admiratifs.

Monsieur le Professeur Agrégé de MOURGUES

Nous avons apprécié à la Faculté l'ouverture et la clarté de son enseignement. Il nous a fait l'honneur de s'intéresser à notre travail avec bienveillance et d'accepter de le juger.

Qu'il veuille bien trouver ici, le témoignage de notre respectueuse gratitude.

Monsieur le Professeur Agrégé FAVRE-GILLY

Il a bien voulu nous confier le sujet de cette thèse et nous a guidée à chaque instant dans son élaboration en nous accueillant avec beaucoup de gentillesse et de patience.

Nous lui exprimons toute notre reconnaissance et notre admiration.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX :

Monsieur le Professeur DECHAUME

Monsieur le Professeur CROIZAT

Monsieur le Professeur THIERS

Monsieur le Professeur FROMENT

Monsieur le Professeur MOUNIER-KUHN

Monsieur le Professeur BRUN

Monsieur le Professeur BOURRET

A Monsieur le Professeur PAPILLON
en témoignage de notre profonde
reconnaissance.

A Monsieur le Docteur R. CHARTON

Ancien Prosecteur à la Faculté

Chirurgien Assistant des Hôpitaux de Lyon

Chirurgien Agréé de Chirurgie thoracique

Chirurgien-Chef du Centre Hospitalier de Lons-le-Saunier

Nous le remercions vivement de nous avoir proposé ce travail auquel il a collaboré par les indications thérapeutiques qu'il a posées et l'aide qu'il nous a apportée dans son élaboration. Nous avons admiré son ~~son~~ ~~inlassable~~ activité de chirurgien marquée de sa puissante personnalité. Nous avons apprécié la clarté de son esprit et de son érudition, ainsi que ses capacités d'enthousiasme.

Qu'il nous permette de l'assurer de notre respectueuse gratitude.

A Monsieur le Docteur ROMAND-MONNIER

Ancien Interne des Hôpitaux de Lyon

Médecin-Chef du Centre Hospitalier de Lons-le-Saunier

Il nous a accueilli dans son service avec bienveillance et compréhension, tant sur le plan médical que sur le plan humain. Nous l'en remercions. Son rare sens clinique et l'étendue de ses connaissances nous ont marquée profondément. Nous avons toujours été sous le charme de l'atmosphère qui régnait au cours de sa visite, empreinte de cordialité et de courtoisie.

Qu'il nous permette de l'assurer de notre reconnaissance et de notre profond respect.

A Monsieur le Docteur JOUVET

Radiologue du Centre Hospitalier de Lons-le-Saunier

Nous le remercions des conseils et des comptes-rendus radiologiques qu'il a bien voulu nous donner dans l'élaboration de ce travail. Nous avons été sensible à la bienveillance de son accueil.

Nous lui exprimons toute notre gratitude.

A Mademoiselle le Docteur SAINT PAUL

Médecin du Centre Médico-Scolaire de Montain

Elle dirige avec compétence le Centre Médico-Scolaire de Montain. La plupart des observations ont été prises par ses soins. La précocité du diagnostic et les succès thérapeutiques lui sont dus dans la majorité des cas. Son dynamisme, sa ferme bienveillance et son dévouement ont su gagner tous les cœurs.

Qu'elle soit assurée de notre vive sympathie.

A Monsieur le Docteur PEREL

Avec notre gratitude.

A Monsieur le Docteur BONNEFOY

Avec notre reconnaissance.

A Monsieur le Docteur STAGNIARA

A Monsieur le Docteur MICHEL

Avec nos remerciements.

A MESSIEURS :

le Docteur AUTHIER
le Docteur BENICHOU
le Docteur BONJEAN
le Docteur BONNES
le Docteur GANDELIN
le Docteur GIROD
le Docteur LEBRAT
le Docteur MONGIN
le Docteur PANSU
le Docteur PROST
le Docteur SCHERER

de l'Hôpital de Lons-le-Saunier

A Mademoiselle le Docteur RADISSON

En souvenir de notre année passée à l'Hôpital
de Lons et de l'inaltérable amitié qu'elle a
fait naître.

A NOS CAMARADES DE L'INTERNAT

Avec ma vive sympathie.

AU PERSONNEL CIVIL ET RELIGIEUX de l'Hôpital de LONS-le-
Saunier

En souvenir de l'accueil qu'ils nous ont réservé.

A MADEMOISELLE ANGER et à ses collaboratrices
Directrice de la "Maison des Hémophiles"

En témoignage de notre gratitude.

INTRODUCTION

Le sujet de ce travail nous a été proposé par le Docteur Charton, Chirurgien-Chef du Centre Hospitalier de Lons-le-Saunier, et le Professeur Agrégé Favre-Gilly, chargé de la surveillance médicale du Centre Médico-scolaire des hémophiles de Montain (Jura), à 7 kms de Lons-le-Saunier. Ce centre pour jeunes garçons hémophiles de 6 à 14 ans, a été ouvert à Montain en Octobre 1958 par la Croix-Rouge de Seine et Oise, et la surveillance médicale et hématologique en a été confiée au Professeur Croizat, au Professeur Revol et au Docteur Favre-Gilly. C'est à ce centre qu'a été diagnostiquée en octobre 1960, une fracture du fémur chez un jeune garçon atteint depuis des années d'hémarthroses récidivantes du genou correspondant et dont l'histoire est celle de l'Observation n° 6. Dans les 3 années qui ont suivi, Mademoiselle Saint Paul, médecin résident à Montain, a eu l'occasion de diagnostiquer trois nouvelles fractures du fémur chez des hémophiles (observations n°s 5, 7 et 8). Tous ces cas ont été vus cliniquement par le Docteur Favre-Gilly et radiologiquement par le Docteur Jouvét, radiologue de l'Hôpital de Lons-le-Saunier, ils ont été traités suivant les conseils du Docteur Charton, qui s'est souvenu avoir déjà soigné pour fracture du fémur, avant son séjour à Montain, un jeune hémophile jurassien (observation n° 3). Cinq des neuf observations que nous rapportons concernent donc des hémophiles de Montain, vus et traités par le Docteur Charton.

En consultant les dossiers des 130 hémophiles qui ont passé à Montain pendant les cinq premières années, nous avons pu reconstituer trois autres histoires de fractures du fémur (observations n°s 1, 2 et 4).

En dépouillant enfin les dossiers du service du Professeur Croizat et du Professeur Revol à l'hôpital Edouard Herriot de Lyon, nous avons pu retrouver un cas de fracture récente du fémur (observation n° 9).

C'est l'analyse de ces neuf observations qui fera l'objet de ce travail.

Cette complication des hémarthroses hémophiliques du genou nous a paru relativement fréquente, alors que la littérature médicale, très discrète à cet égard, ferait croire à sa rareté. Nous n'avons en effet trouvé qu'exceptionnellement rapportés ou cités des cas de fractures du fémur chez l'hémophile.

En 1919, en France, Genevrier cite un cas de décollement épiphysaire de l'extrémité inférieure du fémur chez un enfant hémophile; ce même auteur en 1931, rapporte deux cas de fractures de l'extrémité inférieure du fémur, survenues l'une et l'autre insidieusement chez deux frères hémophiles. En 1932, un nouveau cas de fracture métaphysaire inférieure du fémur, passée inaperçue, est signalé chez un hémophile de 8 ans par le Marc'Hadour et Breton. En 1958, en Allemagne, Sperling rapporte un cas de fracture itérative du tiers moyen du fémur, survenue à la suite d'un énorme hématome sous-périosté, qui s'était produit des années auparavant. Dix ans plus tôt en Angleterre, Clegg et Ghormley avaient décrit deux cas de fractures spontanées chez des hémophiles, provoquées par des hématomes sous-périostés. Dans les travaux français récents, nous n'avons trouvé que deux cas de fractures de l'extrémité supérieure du tibia et du péroné, rapportés dans la thèse de Désirée (Toulouse 1961).

Deux des cas de fractures du fémur que nous rapportons ici (nos 5 et 6) ont été déjà décrits dans la thèse de Mademoiselle Saint Paul (Lyon 1962).

La rareté des cas, retrouvés dans la littérature, contraste avec le nombre des cas observés chez les hémophiles suivis ces dernières années à Montain, à Lons-le-Saunier ou à Lyon; elle donne l'impression que la fracture du fémur, souvent insidieuse chez l'hémophile, est une complication qui risque d'être méconnue si l'on n'a pas l'attention attirée sur elle; elle pose des problèmes thérapeutiques que nous voudrions contribuer à résoudre.

C H A P I T R E I

O B S E R V A T I O N S

OBSERVATION N° 1

HEMOPHILIE A, grave, sporadique
 Fracture spiroïde de la partie moyenne du fémur
 gauche à l'âge de deux ans, contemporaine
 ne d'une hémarthrose du genou gauche.
 Excellente consolidation de la fracture.
 Pas de séquelles autres que celles de l'hémarthrose
 du genou correspondant.

TOUA... Abderrahim

Né en 1951 à Oran, entre à Montain en Janvier 1961, âgé
 de 10 ans. C'est un hémophile A, atteint d'une forme grave,
 sporadique, dont le taux de facteur antihémophilique est in-
 férieur à 1 % et le taux de thromboplastine formée, compris
 entre 1 et 7 %.

HISTOIRE DE LA FRACTURE

C'est à l'âge de 1 an qu'on aurait découvert son hémophilie à la suite d'une fracture de la diaphyse fémorale gauche, qui a provoqué un très volumineux hématome, et nécessité de nombreuses transfusions sanguines. Les radiographies, communiquées par sa famille, indiquent qu'il s'agissait d'une fracture spiroïde de la partie moyenne de la diaphyse, avec trait de refend sur le fragment inférieur sans déplacement notable. (fig. 1)

AUTRES ANTECEDENTS

L'enfant a eu, par ailleurs, d'importants hématomes intramusculaires, en particulier à l'avant-bras gauche, où s'est constitué un syndrome de Wolkman, et au bras gauche, où une incision malencontreuse lui a laissé une très vilaine cicatrice.

Il a eu également de très nombreuses poussées d'hémarthroses des deux genoux et des articulations tibiotarsiennes. Il est à noter que sa première hémarthrose du genou gauche a coïncidé avec sa fracture du fémur gauche.

L'EXAMEN A L'ENTREE A MONTAIN EN JANVIER 1961

Il permet de constater cliniquement que l'enfant a une main gauche en griffe, un coude gauche dont l'extension est limitée à 90°, un coude droit un peu déformé, des genoux volumineux et déformés, avec une mobilité normale du genou droit, limitée à 90° pour le genou gauche.

Radiologiquement, on trouve des séquelles minimes au genou droit, des séquelles plus importantes au genou gauche: pincement articulaire, écartement des condyles, érosions des surfaces articulaires, décalcification fibrillaire des épiphyses. Par contre, on ne retrouve plus de trace de la fracture du fémur gauche dont le cal a disparu; il ne subsiste aucune déformation du fémur.

OBSERVATION N° 2

HEMOPHILIE A, moyenne, sporadique.

Hémarthroses récidivantes du genou gauche dès l'âge de deux ans et demi.

Fracture spiroïde du tiers moyen de la diaphyse fémorale gauche, sans déplacement, huit mois plus tard.

Excellente consolidation de la fracture.

Pas de séquelles autres que celles de l'hémarthrose du genou correspondant.

VEL... Jean-Pierre,

né en 1947, entre à Montain en Avril 1961, âgé de 14 ans. Il est atteint d'une hémophilie A. de forme moyenne, sporadique, dont le taux de thromboplastine formée est compris entre 5 et 12 %.

ANTECEDENTS

Début à quelques mois : par un hématome frontal.

Depuis lors, fréquentes morsures de la langue, gingivorragies, hémorragies dentaires lors d'avulsions des pre-

mières dents, fréquentes épistaxis, hémorragies intestinales.

A présenté quelques hématomes intramusculaires et sous-cutanés.

A fait des poussées d'hémarthroses des deux tibio-tarsiennes, sans séquelle.

Hémarthroses du genou gauche à l'âge de deux ans et demi.

HISTOIRE DE L'ENFANT EN 1949 (un an avant sa fracture)

L'enfant est chez ses parents, et nous n'avons pas eu l'occasion de l'examiner à cette époque. Il a alors deux ans.

En Juin 1949, il fait sa première poussée d'hémarthroses du genou gauche, compliquée de rechutes multiples. Il reste immobilisé dans une gouttière plâtrée pendant huit mois environ, jusqu'au début de l'année 1950.

Les radiographies du genou gauche pratiquées à Besançon en Novembre 1949, révèlent une importante hémarthrose; la synoviale est épaissie; le noyau fémoral inférieur présente de discrètes érosions à son bord inférieur, ainsi qu'une légère décalcification dans son ensemble. On note quelques signes de rachitisme au niveau du cartilage de conjugaison fémoral et tibial.

HISTOIRE DE LA FRACTURE

Le 13.2.1950, encore gêné pour marcher par cette immobilisation prolongée, l'enfant glisse et tombe, la jambe gauche en hyperflexion.

Les radiographies pratiquées le jour même à Besançon, permettent de constater l'existence d'une fracture spiroïde de la diaphyse fémorale gauche, à la partie moyenne, sans déplacement notable. On note de plus la présence d'un trait de refend sur toute la longueur du biseau du fragment inférieur. Par comparaison avec le fémur sain, le volume, la calcification et la forme de l'os sont identiques. (fig. 2)

L'enfant est immobilisé pendant six semaines dans un plâtre circulaire pelvi cruro pédieux, très bien supporté. Aucune complication post-fracturaire n'est à signaler.

Reprise de la marche début Avril avec une raideur très importante de la jambe gauche. On constate un allongement de 1,5 cm du membre fracturé.

Les radiographies de contrôle pratiquées au mois d'Août 1950, soit sept mois après sa fracture, montrent une consolidation avec angulation modérée à sinus postérieur. Le cal est assez dense, de volume normal, très allongé, en arc-boutant antéro-externe, fusiforme vers le haut, où il atteint

le bord inférieur du petit trochanter; vers le bas où il atteint le cartilage de conjugaison sur la face antérieure de la diaphyse. Il semble que la réaction ostéo-périostée, post-fracturaire, se soit propagée sur toute la surface de la diaphyse et principalement en avant.

Pendant 11 ans, de 1950 à 1961, l'enfant n'a pas fait de complications au niveau du foyer de fracture; mais depuis 1950, il existe une fragilité particulière de la jambe gauche; à la moindre fatigue, au moindre changement de température, même en dehors de toute poussée d'hémarthroses, il se produit une raideur de la jambe, avec flexum et diminution de flexion du genou gauche. En 1951, à l'âge de 4 ans, il fait sa première hémarthrose du genou droit, et jusqu'à son entrée à Montain, en 1961, des rechutes très fréquentes des deux genoux, principalement du genou gauche, ont été constatées.

EXAMEN A L'ENTREE A MONTAIN LE 5 AVRIL 1961

L'enfant est en pleine poussée articulaire du genou gauche, à la suite d'une rechute quelques jours auparavant. De plus, il présente un volumineux hématome traumatique du jambier antérieur gauche, diffusant au mollet et au creux poplité.

Cliniquement : le genou gauche est volumineux et douloureux. Il a un flexum à 35° et il ne peut être fléchi qu'à 70° (mobilité 35°).

Il existe une légère atrophie du quadriceps gauche, sans asthénie notable (force musculaire égale à 4, alors qu'au niveau du quadriceps droit elle est supérieure à 4).

Il persiste un très léger allongement du membre inférieur gauche anciennement fracturé, de 0,5 cm.

Le genou droit est pratiquement normal.

Radiologiquement : on ne peut contrôler l'évolution de l'ancienne fracture de la diaphyse fémorale gauche, car les clichés des genoux ne montrent que l'extrémité inférieure des diaphyses : la partie basse de la diaphyse gauche est un peu atrophiée par rapport à la droite et contraste avec l'hypertrophie des condyles gauches. De plus, séquelles importantes d'hémarthroses des deux genoux, plus marquées à gauche, avec pincement articulaire, érosions des surfaces articulaires, décalcification homogène.

EVOLUTION PENDANT LE SEJOUR A MONTAIN

On s'occupe aussitôt de réduire le flexum du genou gauche par mise en gouttière et rééducation. En Juillet 1961,

le flexum est réduit à 10° , mais le flexion reste limitée à 85° (mobilité 75°).

Pendant un an, jusqu'en Juin 1962, l'enfant a présenté un hématome sous-cutané de la fesse gauche et une poussée d'hémarthrose de la tibio-tarsienne droite. Mais aucune nouvelle atteinte d'hémarthrose des genoux, en particulier du genou gauche, n'a été signalée.

Cliniquement : En Juin 1962, lors de son départ du Centre de Montain, le genou gauche a encore un léger flexum de 5° et sa flexion reste limitée à 85° (mobilité 80°). Ce flexum, cependant, reste variable, car il augmente légèrement à la moindre fatigue de la jambe gauche.

Il existe toujours une atrophie du quadriceps gauche, de 3 cms par rapport au quadriceps droit. La musculature est très bonne (force musculaire supérieure à 4).

L'allongement du membre inférieur gauche a totalement disparu.

Le genou droit est pratiquement normal.

Radiologiquement : En Octobre 1963, l'os est parfaitement normal, on ne peut même plus soupçonner le siège de la fracture.

OBSERVATION N° 3

HEMOPHILIE B, grave, sporadique.

Hémarthrose de la hanche gauche à l'âge de cinq ans et demi.

Hémarthroses récidivantes du genou gauche dès l'âge de six ans.

Fracture spiroïde du tiers moyen de la diaphyse fémorale gauche à l'âge de huit ans, avec déplacement.

Bonne consolidation de la fracture, cal très atypique formé à partir d'un hématome sous-périosté.

Pas de séquelles autres que celles de l'hémarthrose du genou correspondant.

PET... Yves,

né en 1948, entre à Montain en Octobre 1958, âgé de 10 ans. Il est atteint d'une hémophilie B, de forme grave, sporadique, dont le taux de thromboplastine formée est inférieur à 1 %.

ANTECEDENTS

Début à l'âge de 3 ans par une plaie contuse de la région frontale et coupure traumatique d'un doigt à 4 ans.

Depuis, a présenté comme hémorragies : quelques épistaxis et des hémorragies dentaires.

Nombreux hématomes sous-cutanés, quelques hématomes intramusculaires des membres.

Hémarthrose de la hanche gauche à l'âge de 5 ans $\frac{1}{2}$, pour laquelle il a été immobilisé dans un plâtre circulaire pelvi-cruro-pédieux, dans le service du Docteur Charton à Lons-le-Saunier, pendant un mois en 1953, puis pendant neuf mois consécutifs les deux années suivantes, (d'août 1954 à mars 1955).

A présenté également, en Octobre 1954, lors d'un changement de plâtre pelvi-pédieux, motivé par sa hanche, alors qu'il avait six ans, sa première atteinte d'hémarthrose du genou gauche. Les récides ont été fréquentes depuis, jusqu'en 1956 et l'enfant a dû être hospitalisé à plusieurs reprises à Lons-le-Saunier, immobilisé en gouttière plâtrée à chaque poussée.

HISTOIRE DE L'ENFANT AVANT SA FRACTURE

Nous n'avons pas vu l'enfant à cette époque, mais nous avons retrouvé son observation dans le service du Docteur Charton ainsi que des documents radiologiques intéressants.

Les radiographies des hanches, pratiquées en mars 1955, révèlent des signes importants d'hémarthroses de la hanche gauche (confirmés cliniquement), avec aplatissement du noyau céphalique, dont les bords sont déchiquetés (fig. 3). On note, de plus, une atrophie considérable des corticales diaphysaires hautes du fémur gauche, expliquée sans doute par ces longues immobilisations plâtrées, provoquant une ostéoporose de non fonctionnement.

Les radiographies des genoux, pratiquées en Juillet 1955, lors d'une poussée articulaire du genou gauche, montrent des séquelles d'hémarthroses de ce genou, avec érosion des bords latéraux des épiphyses, surtout externes, ainsi qu'une décalcification fibrillaire de celles-ci. Il existe également une atrophie nette diaphysaire gauche, dans sa partie basse, avec décalcification centrale et amincissement de la corticale.

Le genou droit est tout à fait normal, de même que la diaphyse fémorale droite.

Le 2 Août 1956, l'enfant est à nouveau hospitalisé pour une rechute d'hémarthrose du genou gauche : il a un flexum

important, et sa mobilité est très diminuée. On l'immobilise alors dans une gouttière plâtrée postérieure qu'il conserve de façon presque ininterrompue jusqu'au 1er Décembre 1956 (soit pendant 4 mois), en raison de rechutes multiples.

Radiologiquement : En Octobre 1956, le genou gauche a un aspect identique à celui du cliché de 1955; on note une condensation de la synoviale.

HISTOIRE DE LA FRACTURE

Le 24 Décembre 1956, la veille de Noël, alors que l'enfant marche depuis 3 semaines seulement et qu'il est encore gêné, il sent brusquement sa jambe se dérober et tombe sur celle-ci en hyperflexion.

L'enfant est choqué et les signes cliniques de fracture sont évidents. Le Docteur appelé d'urgence, le fait transporter à l'hôpital de Lons-le-Saunier 2 heures après.

Les radiographies, pratiquées 2 jours plus tard, confirment l'existence d'une fracture spiroïde de la partie moyenne de la diaphyse fémorale gauche, avec déformation en croc. Il faut noter l'aspect frêle de cette diaphyse (fig. 4).

SUITES DE LA FRACTURE AVANT L'ENTREE A MONTAIN

Le 26 Décembre le Docteur Charton met l'enfant en traction à l'aide d'une broche transfémorale pendant deux mois. Malgré les transfusions immédiates per et post opératoires, cette broche semble avoir été mal supportée par l'enfant; cliniquement, on note en effet une poussée thermique assez importante, d'une quinzaine de jours, expliquée radiologiquement par un gros hématome inter fragmentaire sous périoste, à partir duquel une ébauche de cal apparaît sur le cliché du 26 Janvier. De plus, on note une aggravation du déplacement initial.

Le 23 Février, il est immobilisé dans un plâtre circulaire pelvi-cruro-pédieux jusqu'au début du mois d'Avril, soit pendant six semaines.

Radiologiquement : Le 2 Avril, il existe une consolidation avec une angulation à sinus postérieur sur le cliché de face; sur le cliché de profil, on note la formation d'un cal très atypique, postérieur et interne, dessinant un arc de cercle d'une quinzaine de centimètres et qui reste distant de 5 cms de la face postérieure de la diaphyse fémorale (fig. 5). Il est tout-à-fait probable que ce cal provienne d'un énorme hématome sous-périoste.

Cliniquement : Le 2 Avril, le jour de l'ablation du plâtre, on ne note pas d'attitude vicieuse du membre infé-

rieur gauche, mais on constate un allongement sensible de 2,5 cm. La consolidation paraît suffisante pour commencer, prudemment, la station debout et la marche.

Le 16 Mai, l'enfant marche un peu en fauchant. En raison de l'allongement du membre blessé, on conseille une talonnette droite correctrice.

Jusqu'à son arrivée à Montain, l'enfant n'a pas fait de complication au niveau du foyer de fracture, ni au niveau du genou gauche. Par contre, le genou droit, jusqu'alors indemne, est immobilisé pendant un mois (Octobre-Novembre 1957) dans une gouttière plâtrée, par suite d'une hémarthrose traumatique.

EXAMEN A L'ENTREE A MONTAIN EN OCTOBRE 1958

Cliniquement : Le genou gauche qui peut s'étendre complètement, a une mobilité limitée à 90°. Il existe une atrophie musculaire de la jambe et de la cuisse gauche, surtout marquée au niveau du quadriceps (écart de 7 cms entre la circonférence des deux cuisses : 23 cms à gauche, 30 cms à droite), mais la musculature est bonne (force musculaire égale à 4).

Le membre inférieur gauche conserve un allongement de 1,5 cm, provoquant une bascule du bassin à droite que l'on corrige par une talonnette correctrice sous le talon droit. L'enfant marche normalement.

Le genou droit peut s'étendre complètement, sa mobilité est de 110° et l'atrophie musculaire de la cuisse est moindre.

Radiologiquement : les radios des genoux permettent de constater un pincement articulaire qui n'existait pas auparavant, une décalcification fibrillaire des deux genoux, mais la portion moyenne de la diaphyse fémorale gauche où se trouve l'ancienne fracture, n'a malheureusement pas été prise sur les clichés.

EVOLUTION PENDANT LE SEJOUR A MONTAIN

Pendant 5 ans, d'Octobre 1958 à Juin 1963, l'enfant a présenté de multiples accidents hémorragiques : une hématurie, des épistaxis, des hématomes sous-cutanés et intramusculaires, de nombreuses hémarthroses des deux coudes, plus marquées au coude droit, avec séquelles, de rares hémarthroses des deux tibio tarsiennes, surtout à gauche.

Les poussées d'hémarthroses des deux genoux ont été très fréquentes les premières années, de 1958 à 1961.

Cliniquement : à son départ de Montain, en Juin 1963, le

genou gauche n'a plus de flexum et sa flexion est limitée à 115° (mobilité à 115°). Il existe toujours une atrophie du quadriceps gauche, mais l'enfant a récupéré une très bonne musculature (force musculaire égale à 5, comme à droite).

Il persiste un léger allongement du membre inférieur gauche de 0,5 cms. Il n'y a pas d'attitude vicieuse.

Le genou droit est plus volumineux, il s'étend complètement et sa mobilité est meilleure (125°).

Radiologiquement : On ne peut suivre l'évolution de la fracture, n'ayant malheureusement pas de cliché à notre disposition.

OBSERVATION N° 4

HEMOPHILIE A, moyenne, sporadique.

Hémarthroses récidivantes du genou gauche dès l'âge de quatre ans.

Fracture transversale de l'extrémité inférieure du fémur gauche, avec déplacement, à l'âge de huit ans.

Bonne consolidation de la fracture.

Pas de séquelles autres que celles de l'hémarthrose du genou correspondant.

GEI... Etienne,

né en 1950, entre à Montain en Septembre 1961, âgé de 11 ans. Il est atteint d'une hémophilie A, de forme moyenne, sporadique, dont le taux de facteur antihémophilique A est égal à 2 %, et le taux de thromboplastine formée, compris entre 8 et 12 %.

ANTECEDENTS

Début : à la naissance par des ecchymoses palpébrales.

Depuis lors, a présenté une hématurie à l'âge de 6 ans, ainsi que plusieurs hématomes sous-cutanés et intramusculaires.

A fait de nombreuses hémarthroses du coude gauche, une seule hémarthrose de la tibio-tarsienne droite.

Hémarthroses récidivantes du genou gauche dès l'âge de quatre ans et du genou droit dès l'âge de huit ans.

EXAMEN DE L'ENFANT EN 1957, AVANT SA FRACTURE

Nous n'avons pas eu l'occasion de voir l'enfant à cette époque, mais nous savons qu'il a fait cette année, en 1957, de nombreuses poussées d'hémarthroses du genou gauche. Il a gardé une documentation radiologique intéressante : des radiographies de face des deux genoux, pratiquées en 1957, montrent un genou droit encore intact et un genou gauche présentant un pincement important de l'interligne fémoro-tibiale, des érosions des surfaces articulaires aussi bien tibiales que fémorales, un écartement des condyles fémoraux, une décalcification fibrillaire des épiphyses, avec hypertrophie de celles-ci. On ne relève pas d'atrophie diaphysaire, mais une métaphyse élargie, un peu soufflée, d'aspect pseudo-kystique, avec décalcification surtout centrale et amincissement de la corticale à ce niveau, donnant à l'extrémité inférieure du fémur la forme d'une massue (fig. 6). On peut se demander si cette augmentation de largeur de la métaphyse n'est pas consécutive à un hématome sous-périosté ou intraspongieux qui aurait repoussé les contours.

HISTOIRE DE LA FRACTURE

En Octobre 1958, l'enfant marche seulement depuis quelques jours, encore très gêné par une récente immobilisation motivée par une poussée du genou droit.

Le 5 Octobre, alors que l'enfant joue au ballon, il glisse et tombe de sa hauteur sur la jambe gauche.

Les signes cliniques d'une fracture du fémur sont évidents et les radiographies pratiquées le même jour, révèlent une fracture transversale diaphyso-métaphysaire gauche, par éclatement, avec présence de deux petits fragments libres et d'un épéron osseux. On note un déplacement latéral, avec adduction du fragment supérieur et peu de déplacement dans le sens antéro-postérieur.

L'enfant est hospitalisé à l'hôpital de Belfort : on installe une traction de Tillaux pendant un mois, soit jusqu'au début du mois de Novembre. Les radiographies de contrôle du 21 Octobre (soit 15 jours après la fracture), montrent l'ébauche d'un cal formé à partir d'un hématome sous-périosté externe, sus-jacent au trait fracturaire. La limite en est fine, en coquille d'oeuf, et là encore évoque un hématome sous-périosté (fig. 7). On l'immobilise, ensuite, pendant 6 semaines, dans un plâtre circulaire pelvi-cruréo-pédieux, suivi d'une rééducation musculaire et articulaire active.

Reprise de la marche aux environs de Noël, soit trois

mois après sa fracture.

Pendant trois ans, d'Octobre 1958 à Octobre 1961, on ne signale aucune nouvelle poussée d'hémarthroses du genou gauche, ni complication post-fracturaire. Par contre, on note des poussées d'hémarthroses du genou droit.

EXAMEN A L'ENTREE A MONTAIN EN OCTOBRE 1961

Cliniquement : Le genou droit, au décours d'une poussée d'hémarthrose, a un flexum de 40° , une flexion limitée à 130° (mobilité 90°). De plus il existe un genu valgum droit.

Le genou gauche, atteint de séquelles, expliquées beaucoup plus par ces hémarthroses fréquentes que par son ancienne fracture métaphysaire, a un flexum de 20° , une flexion limitée à 80° (mobilité 60°). On note également une atrophie du quadriceps gauche (écart de 3 cms entre la circonférence des deux cuisses).

Les deux membres inférieurs ont une longueur identique.

La mobilité de la tibio-tarsienne gauche est un peu diminuée.

Radiologiquement : En Novembre 1961, on constate au niveau du genou droit, des images séquellaires importantes d'hémarthroses, avec densification de la synoviale, pincement très net de l'interligne fémoro-tibiale, érosions des condyles fémoraux, écartement de ceux-ci avec genu valgum droit, décalcification assez homogène.

Au niveau du genou gauche, les images de décalcification se sont accentuées, il persiste un élargissement très important de la métaphyse et de la partie basse de la diaphyse, qui évoque presque une image kystique.

Le cal est pratiquement inexistant, de même que le trait de fracture.

EVOLUTION PENDANT LE SEJOUR A MONTAIN

Pendant deux ans, d'Octobre 1961 à Octobre 1963, l'enfant a présenté quelques hématomes intramusculaires et plusieurs poussées d'hémarthroses des deux coudes, de la tibio-tarsienne droite et du genou gauche.

Cliniquement : En Septembre 1963, l'état des genoux est assez bon, ils ont respectivement un flexum de 5° et une flexion limitée à 105° (mobilité 100°). Il n'existe plus de genu valgum, il persiste une atrophie des quadriceps plus marquée à gauche, sans asthénie (force musculaire supérieure à 4).

Radiologiquement : En Octobre 1963, on retrouve les mêmes images qu'en Novembre 1961. Il persiste une zone de

raréfaction osseuse sur tout le tiers inférieur du fémur et de la partie basse de la diaphyse, de même que cet élargissement important de la métaphyse. On note un amincissement segmentaire des corticales à ce niveau, la partie haute de la diaphyse ayant des corticales sensiblement normales.

On ne retrouve aucune trace de la fracture (fig.8).

OBSERVATION N° 5

HEMOPHILIE A, moyenne, familiale.

Hémarthroses récidivantes du genou droit dès l'âge de un an.

Fracture oblique du tiers moyen de la diaphyse fémorale droite à l'âge de onze ans.

Bonne consolidation de la fracture avec une légère angulation à sinus antérieur.

Pas de séquelles autres que celles de l'hémarthrose du genou correspondant.

DEB... Alain,

né en 1950, entre à Montain en Septembre 1961, âgé de 11 ans. Il est atteint d'une hémophilie A, de forme moyenne, familiale (un oncle, un frère hémophile). Son taux de facteur antihémophilique A est inférieur à 0,25 %. Son taux de thromboplastine formée est compris entre 4 et 11 %.

ANTECEDENTS

Début à l'âge de six mois par des ecchymoses.

Depuis, a présenté des hémorragies : quelques gingivorragies et épistaxis, une hématurie au printemps 1961.

A eu quelques hématomes sous-cutanés et intramusculaires.

A fait des poussées d'hémarthroses de la tibio-tarsienne gauche, du coude droit, sans séquelle.

L'histoire clinique est dominée par des poussées d'hémarthroses du genou droit dès l'âge de un an. Depuis, récurrences fréquentes, au nombre de trois à quatre par an. L'enfant reçoit alors des oestrogènes de synthèse.

EXAMEN A L'ENTREE A MONTAIN, LE 27 SEPTEMBRE 1961

L'enfant se tient difficilement sur ses jambes, gêné par

des séquelles importantes d'hémarthroses du genou droit, la dernière poussée datant d'Avril 1961.

Cliniquement : Le genou droit est volumineux, mais sec. Il a un flexum important de 40° et une flexion limitée à 125° (mobilité 85°). Il existe une atrophie de la cuisse droite, surtout au niveau du quadriceps (écart de 3 cms entre la circonférence des deux cuisses). On note également une légère asthénie du quadriceps (force musculaire légèrement inférieure à 4). On signale un raccourcissement de 1 cm du membre inférieur droit, expliqué sans doute par ce flexum.

Le genou gauche est normal.

Radiologiquement : les clichés des deux genoux, pratiqués le 29/9/61, montrent un genou gauche normal, un genou droit beaucoup plus volumineux, avec pincement de l'interligne, érosions des surfaces articulaires des condyles, des plateaux tibiaux et de la rotule, donnant un aspect festonné, décalcification fibrillaire de l'ensemble, hypertrophie de l'épiphyse fémorale inférieure (fig. 9).

EVOLUTION PENDANT LE SEJOUR A MONTAIN

On s'occupe d'abord de réduire le flexum de 40° du genou droit, par traction de Tillaux, pendant quelques jours, puis par gouttière la nuit et rééducation le jour.

Le 30 Octobre, soit un mois plus tard, le flexum a disparu et la flexion du genou droit est limitée à 80° (mobilité 80°). L'enfant commence alors à marcher avec un aide.

HISTOIRE DE LA FRACTURE

Le jour de Noël 1961, l'enfant qui marche seulement depuis un mois et demi, glisse sur le verglas du perron et tombe sur la face externe de la cuisse droite, le genou en hyperflexion. Le petit malade est choqué et présente une douleur très vive au niveau de la partie basse de la cuisse droite où l'on perçoit nettement une discontinuité osseuse. Il est transporté d'urgence à l'hôpital de Lons-le-Saunier, dans le service du Docteur Charton, le membre blessé dans une gouttière plâtrée. Les radiographies pratiquées alors confirment l'existence d'une fracture oblique, diaphyso-métaphysaire droite, avec déplacement important, surtout latéral, et angulation de profil, à sinus antérieur.

Sur le conseil du Docteur Charton, on installe une traction de Tillaux pendant trois semaines, puis on immobilise l'enfant dans un plâtre circulaire pelvi-cruro-pédieux, du 17.1.62 au 24.3.62, soit pendant deux mois.

Les radiographies pratiquées 20 jours après la fracture montrent déjà l'ébauche d'un cal (fig. 10). Le jour de l'ablation du plâtre, le 24 mars, la consolidation anatomique paraît suffisante pour permettre la marche dans une quinzaine de jours.

On commence alors la rééducation musculaire et articulaire du membre inférieur droit, mais celle-ci est rendue difficile en raison du tempérament craintif de l'enfant.

SUITES DE LA FRACTURE

En Juin 1962, l'enfant marche encore péniblement. Son genou droit a un flexum de 20° et une flexion limitée à 60° (mobilité 40°). Il existe une atrophie et une légère asthénie du quadriceps droit. On remarque un raccourcissement du membre inférieur droit, mais il n'y a pas d'attitude vicieuse.

En Septembre 1962, le flexum est encore à 15° et la flexion toujours limitée à 60° (mobilité 45°).

Le 12 Novembre 1962, soit un an après sa fracture, les radiographies de contrôle, montrent une fracture consolidée, avec angulation à sinus antérieur, sans aggravation du déplacement. Formation d'un cal très dense, noyant les extrémités fracturées avec remaniement fibre-géodique au niveau de la partie externe du foyer de fracture. De plus, on note par rapport aux précédentes radios, une augmentation du pincement de l'interligne articulaire du genou droit.

En Septembre 1963, cliniquement : le genou droit est très volumineux, il a un flexum de 15° et une flexion limitée à 95° (mobilité 80°). Il existe toujours une atrophie légère du quadriceps droit, mais l'asthénie a disparu et l'enfant a récupéré une très bonne musculature (force musculaire supérieure à 4). Il marche normalement. Il n'y a plus de raccourcissement du membre inférieur droit.

Le genou gauche est normal.

En Octobre 1963, radiologiquement : malgré le déplacement initial, la consolidation est très bonne, le cal a fusionné les extrémités fracturées, sans déformation notable sur les clichés de face et de profil. L'axe de l'os est normal (fig. 11).

OBSERVATION N° 6

HEMOPHILIE A, grave, sporadique.

Hémarthroses récidivantes des deux genoux, dès l'âge de quatre ans.

Fracture méconnue de l'extrémité inférieure du fémur droit, à l'âge de 11 ans.

Bonne consolidation de la fracture avec une légère courbure antéro-postérieure.

Pas de séquelles autres que celles de l'hémarthrose du genou correspondant.

AUC... Claude,

né en 1949, entre à Montain en Septembre 1959, âgé de 10 ans. Il est atteint d'une hémophilie A, de forme grave, sporadique, dont le taux de facteur antihémophilique est inférieur à 0,25 % et le taux de thromboplastine formée, compris entre 2 et 8 %.

ANTECEDENTS

Début dès la première enfance par des hématomes et des ecchymoses au berceau.

Depuis lors, a eu, comme hémorragies extériorisées, une otorragie à la suite d'une paracentèse en 1953, une hématurie en 1958, des gingivorragies et des hémorragies dentaires après avulsions dentaires.

A présenté quelques hématomes sous-cutanés et intramusculaires des membres supérieurs et inférieurs.

A fait des poussées d'hémarthroses de l'épaule gauche, du coude gauche et du poignet droit, sans aucune séquelle, des poussées d'hémarthroses récidivantes des deux tibio-tarsiennes, sans séquelle à droite, mais avec une légère diminution de la mobilité à gauche.

Hémarthroses des deux genoux dès l'âge de 4 ans en 1953 avec fréquentes récidives depuis et séquelles importantes cliniques et radiologiques.

EXAMEN A L'ENTREE A MONTAIN EN SEPTEMBRE 1959

Cliniquement, les deux genoux sont volumineux, avec tendance au genu valgum. Le genou droit, qui peut s'étendre complètement, a une flexion limitée à 120° (mobilité 120°). Le genou gauche a un flexum de 40° et ne peut être fléchi qu'à 70° (mobilité 30°). On note une atrophie des deux quadriceps,

un peu plus marquée à droite qu'à gauche (force musculaire légèrement inférieure à 3 à droite et légèrement supérieure à 3 à gauche).

Radiologiquement : l'aspect des deux genoux est très modifié : petite densification de la synoviale sur les clichés de profil, pincement de l'interligne articulaire, surtout au genou gauche, érosions des surfaces articulaires donnant un aspect festonné, écartement des condyles fémoraux très important à droite, décalcification fibrillaire des épiphyses, décalcification plus homogène de la diaphyse dans la région métaphysaire. On trouve un net élargissement de la métaphyse en massue, à droite. Il existe, sur le cliché de face du genou droit du 18.2.60, dans la zone diaphyso-métaphysaire, sur le bord externe, une petite image de dédoublement ou de décollement du périoste que l'on n'avait pas remarquée sur le moment (fig. 12).

EVOLUTION PENDANT LE SEJOUR A MONTAIN

Pendant la première année scolaire passée à Montain, on s'est d'abord occupé de réduire le flexum du genou gauche par traction de Tillaux pendant quelques jours, puis mise en gouttière la nuit surtout et rééducation musculaire pendant la journée. Le flexum du genou gauche a pu ainsi être réduit à 20°. Mais l'enfant a fait une série de nouvelles hémarthroses du genou droit le 23 Mai puis le 9 Juin 1960 qui ont entraîné une immobilisation prolongée et un traitement cortisonique.

HISTOIRE DE LA FRACTURE

Pendant les grandes vacances, au mois d'Août, alors qu'il était dans sa famille, l'enfant aurait fait une chute, à la suite de laquelle s'est constitué un hématome de la partie basse de la cuisse droite. Après quelques jours d'immobilisation au lit, l'enfant a essayé de se lever et s'est aussitôt effondré, comme si sa jambe ne pouvait le porter. C'est à la suite de cet incident que s'est constitué un flexum de la jambe sur la cuisse de 60°, flexum que l'on a réduit dès l'entrée à Montain, le 16 Septembre, par une traction durant plusieurs jours. Le flexum, ainsi, a pu être réduit à 25° mais a persisté malgré l'immobilisation en gouttière la nuit et la rééducation dans la journée.

En Novembre, le flexum paraît s'être réaccentué bien que l'enfant n'ait pas remis le pied par terre. C'est alors que l'on pratique une nouvelle radiographie des genoux, le 17.11.60, et l'on est étonné de constater l'existence d'un

cal d'une fracture transversale de l'extrémité inférieure du fémur droit, au voisinage de la métaphyse (fig. 13). Cette fracture paraît "en bois vert" en avant et à la face interne, avec légère angulation latérale, entraînant un genu valgum et surtout angulation nette à sinus postérieur que l'on avait prise pour un flexum de 40° . Cette fracture, complète en arrière, incomplète en avant, s'est produite au niveau de l'élargissement de la diaphyse fémorale, à l'endroit précis de ce petit décollement périosté que l'on avait décrit sur le cliché précédent. Les signes radiologiques de consolidation en mauvaise position amènent à supposer que la fracture a dû se produire au mois d'Août, lors de la première chute de l'enfant, puis s'accroître lors de sa seconde chute, au cours de l'essai de marche, entraînant alors cette angulation de 60° observée en Septembre et que l'on avait prise pour un flexum.

On installe alors une traction de Tillaux de 1 Kg, fixée sur les condyles à l'aide de leucoplast, pendant 10 jours. On reprend la rééducation musculaire pendant la journée, alternée avec la mise en gouttière la nuit.

Cliniquement : En Avril 1961, si la déformation a beaucoup diminué, il persiste un genu valgum de 20° , mais l'inflexion antéro-postérieure n'est plus que de 10° . De plus, la consolidation radiologique paraît suffisante pour autoriser la marche avec chaussures orthopédiques, étant donné le raccourcissement.

En Mars 1962, soit un an après la reprise de la marche, le malade qui a fait de multiples poussées d'hémarthroses à d'autres articulations, n'a pas fait de poussées du genou droit : l'inflexion antéro-postérieure a disparu et la mobilité du genou droit est de 110° . Le genu valgum est presque entièrement corrigé. Radiologiquement, la diaphyse fémorale paraît bien consolidée, bien qu'il persiste un infléchissement antéro-postérieur. Les lésions radiologiques des épiphyses se sont plutôt accentuées dans le sens de la décalcification fibrillaire, et l'on constate même, en plus des érosions, des géodes du condyle fémoral droit et de la rotule que l'on n'avait pas observées sur les dernières radiographies.

En Septembre 1963, cliniquement, on ne retrouve aucune séquelle importante au niveau du genou droit et de la cuisse droite anciennement fracturée : il n'y a pas de flexum, seule la mobilité reste un peu limitée à 120° . Le genu valgum droit a disparu complètement, de même que le raccourcissement. Il existe une atrophie musculaire du quadriceps droit, sans asthénie (force musculaire supérieure à 4). Il est difficile

de faire la comparaison avec le côté opposé où le genou gauche vient de présenter une poussée d'hémarthrose.

Radiologiquement : Le 6.9.63, on peut dire que, de face, il n'y a aucune trace du foyer de fracture. Sur le profil, il existe une légère incurvation à concavité postérieure de la partie inférieure de la diaphyse, mais le cal lui-même est pratiquement invisible.

OBSERVATION N° 7

HEMOPHILIE A, moyenne, sporadique.

Hémarthroses récidivantes du genou gauche depuis l'âge de 4 ans.

Fracture transversale de l'extrémité inférieure du fémur gauche à l'âge de 13 ans.

Excellente consolidation de la fracture. Pas de séquelles autres que celles de l'hémarthrose du genou correspondant.

ENC... Gérard,

né en 1949, entre à Montain en Novembre 1958, âgé de 9 ans. Il est atteint d'une hémophilie A, de forme moyenne, sporadique, dont le taux de facteur antihémophilique A est égal à 0,25 % et le taux de thromboplastine formée, compris entre 4 et 7 %.

ANTECEDENTS

Début à l'âge de 14 mois par une coupure traumatique d'un doigt.

Depuis lors, a présenté quelques hémorragies par coupures, plusieurs hématomes sous cutanés et intramusculaires, une seule hémarthrose du coude gauche en 1947, sans aucune séquelle.

L'histoire clinique est dominée par des poussées d'hémarthrose du genou gauche : première atteinte en 1953, à l'âge de 4 ans; fréquentes récurrences depuis.

EXAMEN A L'ENTREE A MONTAIN EN 1958

Cliniquement : L'enfant est en pleine fluxion articulaire par suite d'une poussée récente du genou gauche; il a

un flexum de 30° et une atrophie du quadriceps gauche importante (écart de 5 cm entre la circonférence des deux cuisses) de même qu'une asthénie (force musculaire égale à 2).

Après immobilisation au lit, puis rééducation, on réduit complètement le flexum et on rééduque suffisamment le quadriceps pour une bonne reprise de la marche.

Radiologiquement : en Mars 1959, le genou droit est normal, le genou gauche est volumineux, il présente un léger pincement articulaire interne, des érosions des condyles fémoraux donnant un aspect festonné, une hypertrophie des condyles contrastant avec une atrophie diaphysaire, une décalcification de tendance fibrillaire au niveau des épiphyses, une décalcification de la rotule. On ne note pas de déformation (fig. 14).

EVOLUTION PENDANT LE SEJOUR A MONTAIN

Pendant 4 ans, de Novembre 1958 à Novembre 1962, l'enfant, suivi à Montain, a présenté de nombreux hématomes sous-cutanés, plusieurs hématomes intramusculaires, des hémorragies intestinales à deux ou trois reprises, plusieurs poussées d'hémarthrose du coude gauche, de la tibio-tarsienne droite, de l'épaule gauche, et à nouveau du genou gauche, ayant motivé à plusieurs reprises des traitements cortisoniques.

En Juin 1962, l'enfant quitte Montain pour retourner en vacances dans sa famille à Toulon. Il est encore rendu impotent par une poussée récente d'hémarthrose du genou gauche.

Pendant ces vacances, en Août 1962, chute sur le genou gauche, suivie d'une grosse hémarthrose et d'un hématome pré rotulien. Les radiographies, pratiquées alors à l'hôpital de Toulon, éliminent toute arrière-pensée de fracture.

L'enfant rentre à Montain le 20 Octobre 1962, porteur d'une tache ecchymotique pré-rotulienne. Il marche mal, gardant un flexum de 15° et une flexion limitée à 75° (mobilité 60°).

HISTOIRE DE LA FRACTURE

Le 1.11.62, encore gêné pour marcher, il glisse et tombe, la jambe gauche étant prise en hyperflexion sous le poids du corps.

Il est immédiatement immobilisé en gouttière avec bandage compressif du genou.

Le lendemain, on est impressionné par une douleur assez vive à la pression de la partie inférieure du fémur gauche, alors qu'il n'y a ni ecchymose, ni hématome de cette région.

Les radiographies pratiquées le 3 Novembre, permettent alors de constater l'existence d'une fracture transversale de l'extrémité inférieure du fémur gauche, dans la zone diaphyso-métaphysaire (fig. 15). Sur le cliché de profil, le trait de fracture est plus net : il se présente transversal, en dents de scie, il est "en bois vert" sur la surface antérieure, alors qu'il y a rupture totale de la corticale en arrière. On note une légère angulation à sinus postérieur de 20°. Sur le cliché de face, il n'existe pas de déplacement, mais seulement une légère rupture de la corticale sur les bords internes et externes.

Sur les conseils du Docteur Charton, on laisse en place la gouttière plâtrée pendant huit jours, puis on installe un plâtre circulaire pelvi-cruro-pédieux, du 10.11.62 au 31.12.62. (immobilisation plâtrée de 60 jours au total).

Les radiographies de contrôle du 10.11.62 montrent une légère accentuation de l'angulation antéro-postérieure sur le cliché de profil, de même qu'un léger déplacement latéral sur le cliché de face.

Six jours après l'ablation du plâtre, gros hématome du creux poplité gauche. Immobilisation prolongée au lit en gouttière, reprise de la rééducation musculaire le 12.2.63 et de la marche le 24.2.63.

SUITES DE LA FRACTURE

Les radiographies pratiquées le 28 Mai 1963 (soit six mois après la fracture), montrent, sur le cliché de face, une restitution ad integrum, sans même de cal nettement visible. Sur le cliché de profil, on note une persistance de l'angulation à sinus postérieur totalement comblée par un cal épais, s'effilant d'une part jusqu'à la partie moyenne de la diaphyse, d'autre part à l'extrémité inférieure du cartilage de conjugaison. Il faut noter la topographie totalement postérieure de ce cal, inexistant sur la face antérieure de la zone diaphyso-métaphysaire, invisible sur le cliché de face. (fig.16).

En Juin 1963, après rééducation prolongée, l'enfant commence à récupérer progressivement des petits mouvements du genou (mobilité : 10 à 15°). Il n'y a pas de flexum; il existe une atrophie du quadriceps gauche, ainsi qu'une légère asthénie (force musculaire légèrement inférieure à 4 à gauche, alors qu'elle est légèrement supérieure à 4 à droite). Le genou est volumineux. Il n'existe pas de raccourcissement du membre inférieur gauche.

Le genou droit est normal.

OBSERVATION N° 8

HEMOPHILIE B, grave, familiale.

Hémarthroses récidivantes du genou droit dès l'âge de 7 ans.

Fracture transversale de l'extrémité inférieure du fémur, à l'âge de 13 ans.

Bonne consolidation de la fracture, mais léger genu valgum.

Par ailleurs, séquelles cliniques et radiologiques de l'hémarthrose du genou correspondant.

POC... Jean-Pierre,

né en 1951, entre à Montain en Février 1960, âgé de 9 ans. Il est atteint d'une hémophilie B, familiale (un frère hémophile), de forme grave, dont le taux de thromboplastine formée est compris entre 5 et 12 %.

ANTECEDENTS

Début par un hématome de la joue droite, à l'âge de 6 mois.

Depuis lors, a présenté des hémorragies : coupure d'un doigt, hémorragies dentaires à la suite d'avulsions dentaires, de nombreux hématomes sous-cutanés et intramusculaires des membres.

A fait des poussées d'hémarthroses des deux coudes, avec séquelles du coude droit, des deux tibio-tarsiennes, avec séquelles bilatérales.

Hémarthroses des deux genoux, avec première atteinte du genou gauche à l'âge de 3 ans, et du genou droit à l'âge de 7 ans. Récidives fréquentes depuis.

EXAMEN A L'ENTREE A MONTAIN EN FEVRIER 1960

Cliniquement : les deux genoux sont hypertrophiés. Il existe un léger valgum droit. Il n'y a pas de flexum au niveau de ceux-ci et leur flexion est de 150°. On note une légère asthénie du quadriceps droit (force musculaire légèrement inférieure à 4, à droite, légèrement supérieure à 4, à gauche). De plus, le membre inférieur droit présente un raccourcissement de 1 cm.

Radiologiquement : Les genoux montrent des aspects identiques : densification de la synoviale, pincement de

l'interligne articulaire du genou gauche, érosions des condyles fémoraux des deux côtés, décalcification fibrillaire des épiphyses avec hypertrophie de celles-ci, surtout accentuée au genou gauche. On note un amincissement des corticales de la partie basse de la diaphyse, plus net à gauche.

EVOLUTION PENDANT LE SEJOUR A MONTAIN

Pendant 3 ans, de Février 1960 à Juin 1963, l'enfant a fait de nombreux hématomes intramusculaires, une hématurie, des épistaxis, ainsi que des récurrences assez fréquentes d'hémarthroses des deux coudes, de la tibio-tarsienne droite, du poignet droit et des deux genoux, ayant nécessité à plusieurs reprises des traitements cortisoniques.

Les poussées d'hémarthroses des genoux ont été plus marquées et plus nombreuses au genou droit pendant les années 1962-63. C'est ainsi qu'en Mars 1963, il est à nouveau immobilisé en gouttière plâtrée pendant 15 jours, à la suite d'une nouvelle poussée du genou droit. A la reprise de la marche, en Avril, il existe un petit flexum et une flexion un peu limitée du genou.

HISTOIRE DE LA FRACTURE

Le 27 Juin 1963, alors que l'enfant joue tranquillement, il glisse et tombe, le genou droit en hyperflexion. Il ne peut bouger la jambe droite, et à l'examen clinique, il existe un genu valgum important, à la moindre tentative de mobilisation du membre, de même qu'une douleur vive de la région sus-condylienne. Le genou droit est fluctuant et l'on perçoit un comblement des condyles. L'enfant est choqué. Il est immédiatement transfusé et immobilisé en gouttière.

Les radiographies pratiquées le même jour, permettent de confirmer l'existence d'une fracture transversale de l'extrémité inférieure du fémur droit, dans la zone diaphyso-métaphysaire, proche du cartilage de conjugaison, "en bois vert" en avant, avec plicature de la corticale antérieure et rupture nette de la corticale en arrière. Le déplacement est pratiquement inexistant, mise à part une très légère angulation à sinus postérieur (fig. 17).

Sur le conseil du Docteur Charton, on laisse en place la gouttière plâtrée postérieure.

Deux jours plus tard, l'enfant part en vacances dans sa famille, à Montbéliard. La gouttière est conservée jusqu'au 10 Août (environ 6 semaines).

Les radiographies de contrôle du 9 Août 1963, montrent un début de consolidation par un cal en arc-boutant comblant

le sinus postérieur de l'angulation créée par la fracture.

L'enfant n'a pas encore remarqué lorsqu'il arrive à Montain, le 15 Septembre 1963. A l'examen :

Cliniquement : Le genou droit est volumineux, avec un flexum de 15° et une flexion limitée à 60° (mobilité 45°). Il existe un genu valgum droit d'environ 20° , que l'on n'avait jamais constaté avant sa fracture. On note une légère atrophie du quadriceps droit, mais la musculature de la cuisse droite est bonne (force musculaire supérieure à 4).

Il existe un léger raccourcissement de 1 cm du membre inférieur droit.

La mobilité de la tibio-tarsienne droite est diminuée par rapport à Juin 1962.

Le genou gauche est sensiblement normal, il n'a pas de flexum et sa mobilité est de 125° .

On tente aussitôt de réduire le flexum du genou droit, à l'aide d'une gouttière plâtrée, une nuit sur deux, et réduction musculaire et articulaire le jour.

La marche est reprise début Octobre. L'enfant a très peur les premiers jours; il est gêné, de plus, par son genu valgum et son flexum du genou droit, qui n'a pas complètement disparu.

Le 14 Octobre, cliniquement, progrès sensibles de la marche. Le flexum du genou droit, maintenant nul le matin, au réveil, se reproduit en fin de journée à 15° . Persistance du genu valgum droit.

Radiologiquement : le 14 Octobre 1963, le résultat anatomique est excellent. L'axe du fémur est normal. Le cal se signale par un certain épaississement de la région diaphyso-métaphysaire, avec une légère trame ostéo-périostée, remontant sur la face postérieure du fémur. On note un léger genu valgum droit (fig. 18).

OBSERVATION N° 9

HEMOPHILIE A, moyenne, sporadique.

Fracture transversale de l'extrémité inférieure du fémur droit à l'âge de 15 ans, contemporaine d'une hémarthrose du genou droit.

Bonne consolidation de la fracture.

Ankylose du genou droit que l'on attribue plus à l'hémarthrose du genou qu'à la fracture elle-même.

BER... Alphonse,

né en 1941, entre à l'hôpital E. Herriot, dans le service du Professeur Croizat (pavillon H bis), en 1961, âgé de 19 ans.

Il est atteint d'une hémophilie A, de forme moyenne, sporadique, dont le taux de thromboplastine formée est compris entre 1 et 2 %.

ANTECEDENTS

Début dès l'âge de 3 ans par des épistaxis fréquentes et abondantes.

A présenté depuis, une hémorragie importante à la suite d'une coupure profonde du pouce gauche à l'âge de 5 ans, des ecchymoses au moindre choc.

A fait des poussées d'hémarthroses des épaules, des coudes et des poignets.

Première hémarthrose du genou gauche à l'âge de 6 ans, qui nécessita une immobilisation de 15 mois dans un plâtre circulaire pelvi-cruro-pédieux, puis dans un plâtre circulaire cruro-pédieux. Depuis, il présente une diminution de flexion du genou gauche.

Le genou droit est indemne.

HISTOIRE DE LA FRACTURE

Au cours de l'hiver 1957, le jeune garçon qui habite la Savoie, fit une chute de ski et présenta une fracture transversale de l'extrémité inférieure du fémur, supra condylienne, dont nous n'avons pas eu à notre disposition la radiographie. Il avait 15 ans. Il fut hospitalisé à Annemasse, dans le service du Docteur Bosson, qui installa une extension sur attelle par broche transtibiale pendant 40 jours. Cette broche semble avoir été mal supportée par le malade. On nota, en effet, dans les suites opératoires, des complications hémorragiques avec formation d'un gros hématome de la cuisse droite, au niveau du foyer de fracture, qui fut ponctionné, puis, qui s'ouvrit ensuite spontanément à la peau. Une fièvre élevée persista pendant 1 mois et demi. Après l'ablation de la broche, il resta encore immobilisé pendant 4 mois.

De 1958 à 1961, pendant 3 ans, il faut noter, en 1960, un hématome de la fesse gauche qui nécessita une nouvelle hospitalisation de 2 mois, des poussées d'hémarthroses des épaules, des coudes et des poignets. Le 4 janvier 1961, appendicectomie d'urgence par le docteur Christen à l'hôpital

de Sallanches. Malgré les transfusions per et post opératoires, formation d'un volumineux hématome de la paroi, pour lequel il est adressé dans le service du professeur Croizat (Pavillon H bis), le 12 janvier.

EXAMEN A SON ENTREE AU PAVILLON Hbis EN JANVIER 1961 (soit 4 ans après sa fracture)

Cliniquement : L'examen des membres inférieurs montre : à la jambe droite, une ankylose complète du genou et une atrophie musculaire; à la jambe gauche, une extension complète du genou, mais une flexion limitée à 90° (mobilité : 90°), une atrophie musculaire de la cuisse.

Radiologiquement : de face, on retrouve les traces de la fracture qui est bien supra-condylienne haute, dans la zone métaphyso-diaphysaire, sous forme d'une condensation de la trame osseuse. On note un élargissement en massue de la métaphyse. Par ailleurs, images d'arthropathies des deux genoux avec élargissement de l'échancrure intercondylienne. De profil, on note une image rotulienne très particulière, avec ossification en pointe du côté du ligament rotulien. On peut discuter une fusion fémoro-patellaire (fig. 19).

Après la résorption de l'hématome de la paroi abdominale, on pratique une rééducation musculaire et articulaire, en vue d'obtenir une amélioration de l'atrophie musculaire des membres et une meilleure mobilité des genoux, en particulier du genou droit. Mais l'échec de la kinésithérapie prouve qu'on est en présence d'une ankylose du genou droit, qui paraît plus la conséquence de l'hémarthrose du genou que de la fracture du fémur elle-même.

obs. N° 1, TOUA...



Fig. 1, 1 an, Septembre 1953

Fracture du fémur gauche, de face et de profil.

obs. N° 2, VEL...



Fig. 2, 3 ans, Février 1950

Fracture du fémur gauche, de face.

obs. N° 3, PET...

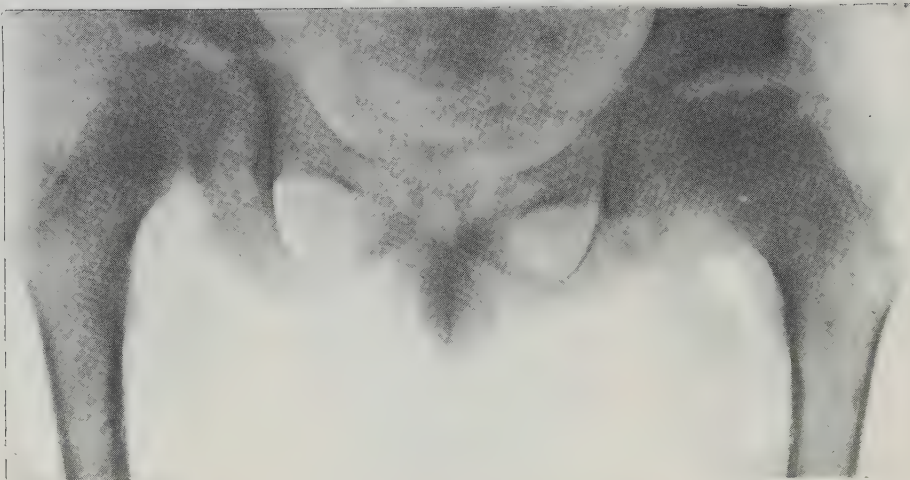


Fig. 3, 7 ans, Mars 1955
Arthropathie de la hanche gauche, de face.



Fig. 4, 8 ans, Décembre 1956
Fracture du fémur gauche.

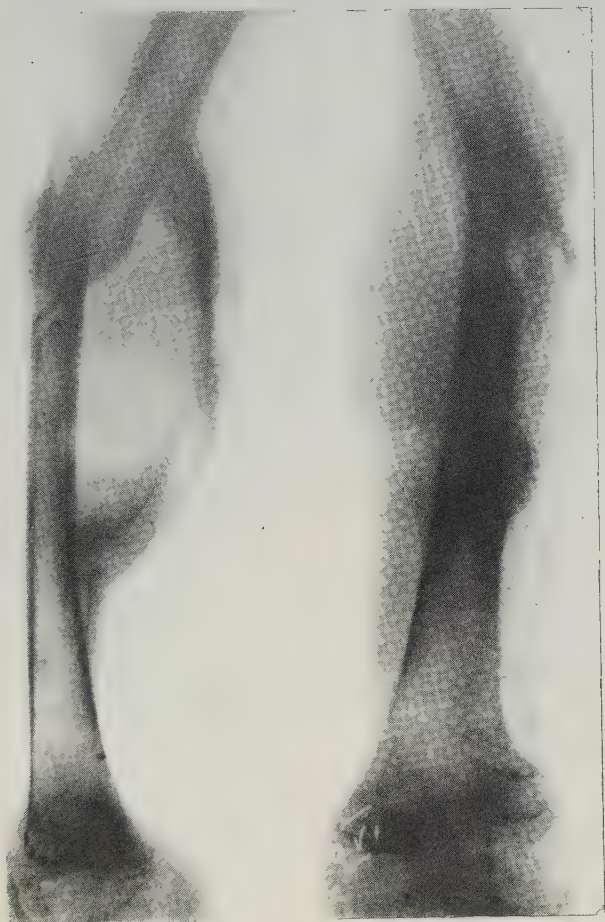


Fig. 5, 8 ans $\frac{1}{2}$, Avril 1957
Cal atypique du fémur gauche, de face et de profil
4 mois après la fracture



Fig. 6, 7 ans, Septembre 1957
Arthropathie du genou gauche, de face.



Fig. 7, 8 ans, Octobre 1958
Ebauche de cal du fémur gauche de face, et de profil
15 jours après la fracture



Fig. 8, 11 ans, Octobre 1963
Consolidation du fémur gauche, de face,
5 ans après la fracture

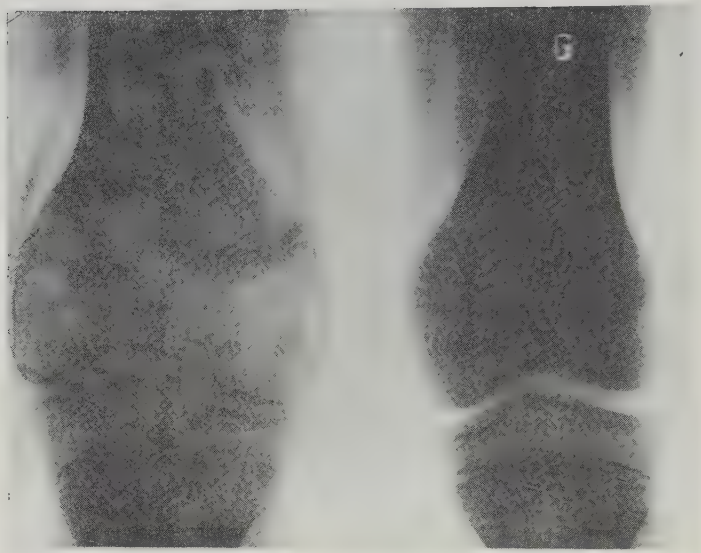


Fig. 9, 11 ans, Septembre 1961
Arthropathie du genou droit, de face.

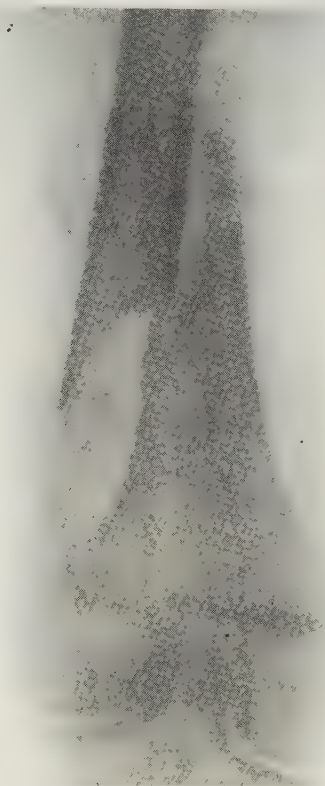


Fig.10, 11 ans, Janvier 1962
Ebauche de cal du fémur droit, de face,
20 jours après la fracture.



Fig.11, 13 ans, Octobre 1963
Consolidation du fémur droit, de face et de profil,
2 ans après la fracture.



Fig. 12, 11 ans, Février 1960

Arthropathie des genoux, de face. Petit décollement périosté diaphyso-métaphysaire droit.

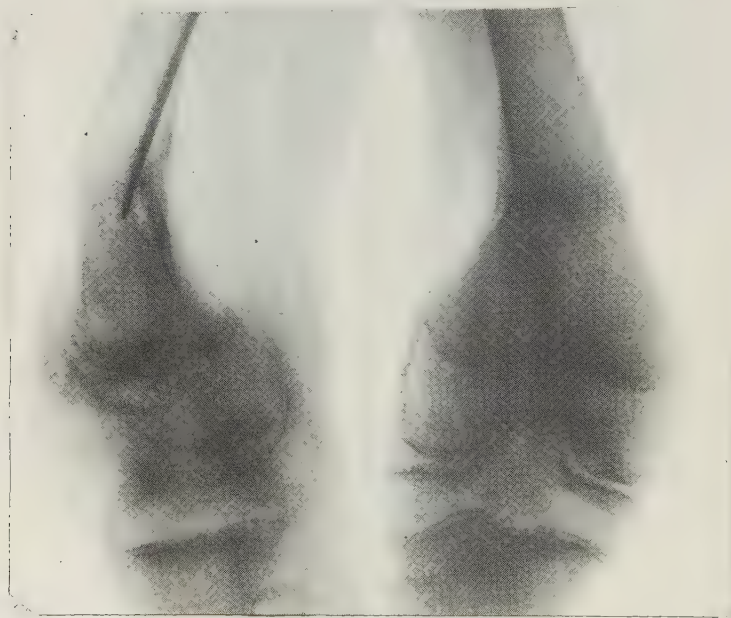


Fig. 13, 11 ans $\frac{1}{2}$, Novembre 1960

Cal angulaire du fémur droit, de face et de profil, 3 mois après la fracture.

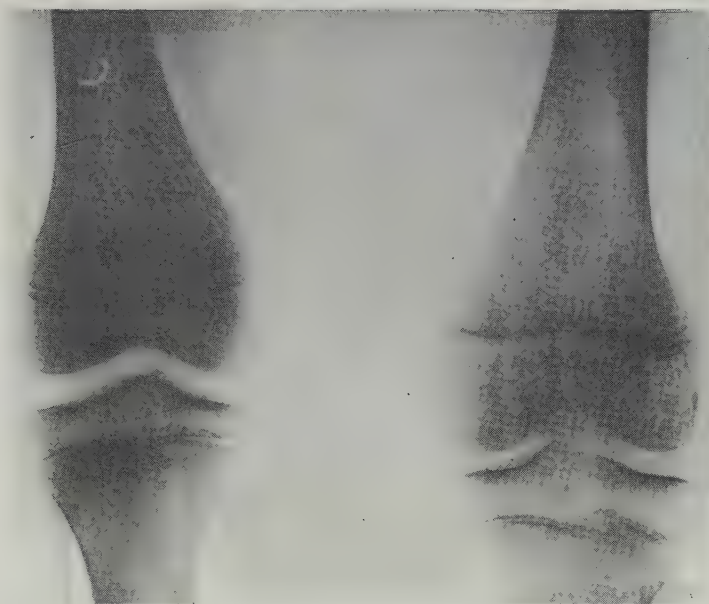


Fig. 14, 10 ans, Mars 1959
Arthropathie du genou gauche, de face.

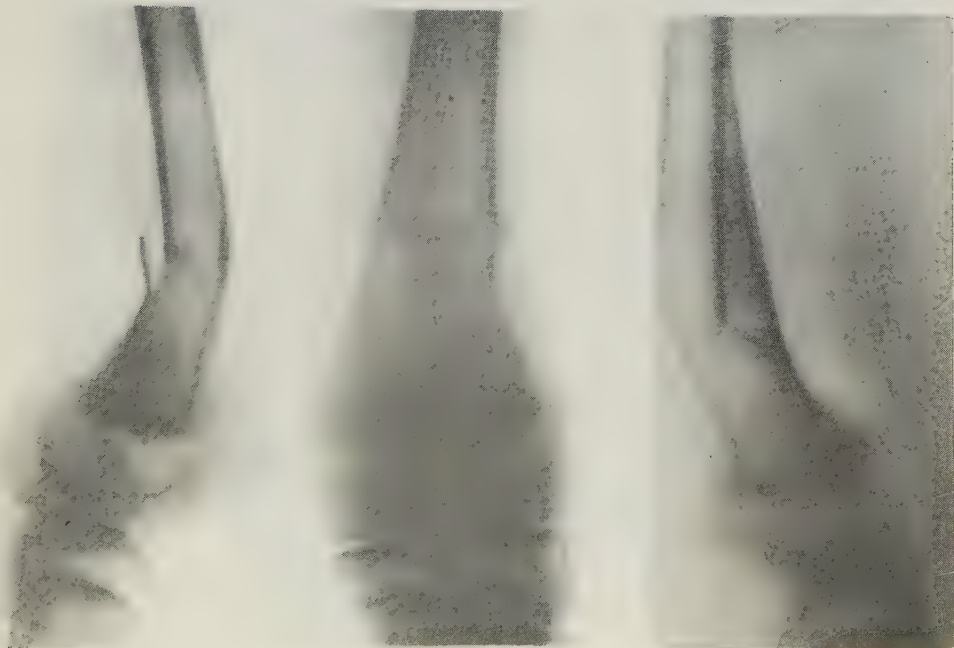


Fig. 15, 13 ans, Novembre 1962
Fracture du fémur gauche,
de face et de profil.

Fig. 16, 14 ans, Mai 1963
cal du fémur gauche, de
profil, 6 mois après la
fracture.

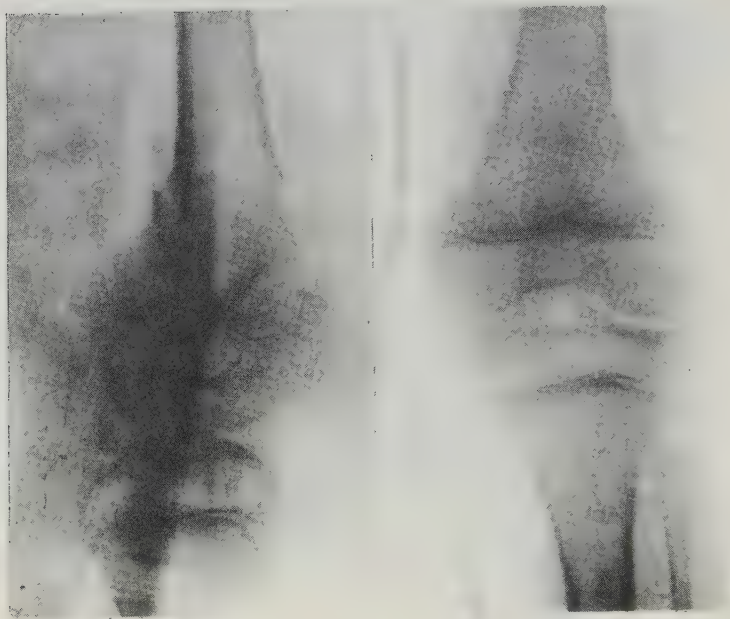


Fig. 17, 13 ans, Juin 1963

Fracture du fémur droit, de face et de profil



Fig. 18, 13 ans $\frac{1}{2}$, Octobre 1963

Cal du fémur droit, de face et de profil,
5 mois après la fracture.

obs. N° 9, BERG...



Fig. 19, 19 ans, février 1961
Consolidation du fémur droit, de face et de profil,
4 ans après la fracture.
Arthropathie du genou droit.

CHAPITRE II

LA FREQUENCE

Nous rapportons dans ce travail 9 observations de fractures de la diaphyse fémorale survenues chez des sujets hémophiles.

1° - FREQUENCE D'ENSEMBLE

Si nous tenons compte des 300 cas d'hémophilie A ou B, observés soit à la clinique médicale de Lyon, soit au centre médico-scolaire de Montain, par le Professeur Croizat, le Professeur Revol et le Professeur Agrégé Favre-Gilly, nous sommes amenés à constater que 3% des hémophiles se sont fracturé le fémur.

Dans notre série de 300 hémophiles, la fréquence de ces fractures du fémur est de 4 à 9 fois celle de la plupart des autres fractures, puisque, pour 9 fractures du fémur, nous n'avons relevé par nos interrogatoires que :

- 2 fractures de l'extrémité inférieure de l'humérus,
- 2 fractures des 2 os de l'avant bras,
- 1 fracture de la clavicule,
- 1 fracture du poignet.

Ainsi le fémur vient de très loin au premier rang des os fracturés chez l'hémophile : 9 fractures sur 15, soit 60 % des fractures concernent le fémur dans notre population d'hémophiles, alors qu'on peut remarquer dans la statistique de Lance, portant sur 275 fractures survenues chez l'enfant de moins de 15 ans, que les fractures du fémur ne viennent qu'au 3e rang de fréquence (15,3 %), 2 fois moins fréquentes que les fractures de l'avant-bras (33,4 %), presque aussi fréquentes que les fractures de jambes (16,3 %), un peu plus fréquentes que les fractures de clavicules (13,3 %) et les fractures du coude (13,1 %).

2° - FREQUENCE SUIVANT LE MODE DE RECRUTEMENT

Si nous ne faisons état que du recrutement lyonnais, 4 hémophiles (obs. n^{os} 2, 6, 8 et 9) sur 196 se sont fracturés un fémur, soit 2 %.

En ne considérant que le recrutement de Montain, 8 hémophiles sur 128 ont eu une fracture du fémur (les 8 premières observations), ce qui représente la proportion élevée de plus de 6 %. Cette proportion, 3 fois plus forte que dans le recrutement lyonnais, tient, à notre avis, à 2 facteurs :

1°. un interrogatoire plus minutieux, une observation plus suivie des sujets, a permis de mettre en évidence, chez les enfants de Montain, des fractures anciennes ou récentes qu'on aurait pu méconnaître en ne voyant ces sujets qu'à des consultations espacées à Lyon, pour des problèmes différents.

2°. la proportion des formes graves et moyennes est nettement plus importante à Montain (87 % des cas) qu'à Lyon (70 % des cas).

3° - FREQUENCE SUIVANT LA GRAVITE CLINIQUE

Il est intéressant de noter, en effet, que les 9 cas de fractures du fémur ne concernent que des formes graves (4 cas) ou moyennes (5 cas) de l'hémophilie.

Dans les 261 cas d'hémophilie où l'évolution clinique a pu être suffisamment précisée, on peut distinguer 202 formes graves ou moyennes (dont 96 graves et 106 moyennes) et 59 formes légères ou frustes. Il se trouve que la proportion des cas compliqués de fractures du fémur varie entre 4,2 et 4,8 % des cas, dans les formes graves ou moyennes, alors qu'aucun cas n'a été observé dans les formes légères ou frustes, ce qui prouve bien la relation entre l'incidence des fractures du fémur et la gravité clinique de l'hémophilie (voir Tableau I).

TABLEAU I

	Nombre de cas	Nombre de cas avec fracture	Proportion
<u> Total </u>	261	9	3,2%
Formes graves et moyennes	202	9	4,5%
Formes graves seules.....	96	4	4,2%
Formes moyennes seules.....	106	5	4,8%
Formes légères et frustes.....	59	0	0

4° - FREQUENCE SUIVANT L'IMPORTANCE DU TROUBLE BIOLOGIQUE

Biologiquement, 7 sur 9 de ces sujets, sont des hémophiles A et 2 seulement, des hémophiles B, ce qui correspond bien à peu près, à la fréquence relative de ces deux maladies : 4 cas d'hémophilie A pour 1 cas d'hémophilie B. Dans les 278 cas d'hémophilie observés à Lyon ou à Montain, on a pu compter 56 cas d'hémophilie B, pour 222 cas d'hémophilie A : 7 sur 220, soit 3,2 % des hémophiles A et 2 sur 56, soit 3,5 % des hémophiles B. La proportion est donc la même dans les 2 types d'hémophilie. Mais quel que soit le type, A ou B, de l'hémophilie, l'incidence des fractures du fémur croît avec l'importance du trouble biologique.

Le taux de thromboplastine formée à la onzième minute, dans le test de Biggs et Douglas, a été évalué chez 158 hémophiles A; 27 de ces hémophiles ont un taux supérieur à 12 %, aucun d'entre eux n'a présenté de fracture de fémur; 131 ont un taux inférieur à 12 %, 7 sur 131, soit 5,3 %, ont eu une fracture du fémur. Le taux de facteur antihémophilique A ou facteur VIII, évalué chez 5 des hémophiles A fracturés, s'est toujours montré inférieur à 2 %. Le taux de thromboplastine formée à la onzième minute, a aussi été évalué chez 50 hémophiles B; parmi 28 hémophiles B dont le taux est supérieur à 12 %, on ne relève aucune fracture du fémur; par contre, 2 des 22 hémophiles, soit 9 % des hémophiles B, dont le taux est inférieur à 12 % ont eu une fracture fémorale. Ces données apparaissent nettement sur le tableau II :

TABLEAU II

	Nombre de cas	Nombre de cas avec fracture	Proportion
Ensemble des hémophiles A	158	7	4,4%
-Taux de thromboplastine > 12%	27	0	0
-Taux de thromboplastine < 12%.....	131	7	5,3%
Ensemble des hémophiles B.....	50	2	4 %
-Taux de thromboplastine > 12%	28	0	0
-Taux de thromboplastine < 12%	22	2	9 %

5° - FREQUENCE SUIVANT LE SIEGE DE LA FRACTURE

Le siège du trait de fracture a été 2 fois plus souvent le tiers inférieur que le tiers moyen; en effet, nous avons pu observer :

- 6 cas de fractures au tiers inférieur
(obs. 4, 5, 6, 7, 8 et 9)
- 3 cas de fractures au tiers moyen
(obs. 1, 2 et 3).

Nous n'avons observé aucune fracture au tiers supérieur.

Cette majorité de fractures au tiers inférieur est l'inverse de ce que l'on voit chez l'enfant normal, où ce siège est très rare; Estève et Chigot, étudiant 250 fractures du fémur chez l'enfant, constatent que le trait est situé au tiers moyen, dans 9 cas sur 10; Lessard, Pouliot et Patoine, sur 130 cas, trouvent le tiers moyen intéressé dans 82 % des cas, le tiers supérieur dans 14 % et le tiers inférieur dans 4 % seulement dans les 2 cas.

Tous les auteurs insistent sur le fait, que ces fractures du tiers inférieur sont relativement plus fréquentes sur les fémurs décalcifiés, tels qu'on peut les observer dans le rachitisme ou après de longues immobilisations plâtrées, pour coxalgie ou luxation de la hanche, en particulier.

6° - FREQUENCE SUIVANT L'AGE DE L'HEMOPHILE

Les 9 fractures ont été observées chez des enfants ou des adolescents âgés de 1 à 15 ans.

Ces fractures n'ont été observées que 2 fois chez des enfants de moins de 6 ans : à l'âge de 1 an et de 3 ans dans les observations 1 et 2. Entre 6 et 11 ans, on n'observe encore que 2 fractures : à l'âge de 8 ans dans les observations 3 et 4. C'est entre 11 et 15 ans, que sont observées la plupart de ces fractures du fémur : 11 ans dans les observations 5 et 6, 13 ans dans les observations 7 et 8, 15 ans dans l'observation 9.

Cette fréquence maxima entre 11 et 15 ans est l'inverse de ce que l'on observe chez l'enfant normal, où Estève et Chigot ont remarqué que la majorité des fractures du fémur survenaient pendant les 3 premières années de la vie. Si l'on reprend l'étude de Pouliot, Lessard et Patoine, portant sur 130 fractures du fémur observées chez l'enfant normal, on peut constater que 13 % des fractures surviennent avant 2 ans, 47 % entre 2 et 6 ans, 37 % des cas entre 6 et 11 ans, et seulement 3 % entre 11 et 15 ans.

Il y a donc, dans cette fréquence de plus de 50 % de fractures entre 11 et 15 ans chez l'hémophile, un caractère tout à fait inhabituel.

Or, il se trouve que toutes ces fractures, survenues chez des sujets de plus de 11 ans, sont des fractures du tiers inférieur, métaphysaires ou supracondyliennes, alors que sur les 4 fractures survenues à moins de 11 ans, 3 fractures siègent au tiers moyen, comme il est classique chez l'enfant normal. Le caractère insolite, constitué par cette apparition tardive, correspond donc exactement à ce siège au tiers inférieur signalé plus haut, également inhabituel.

7° - FREQUENCE SUIVANT LE PASSE ARTICULAIRE DE L'HEMOPHILE

Sur 268 hémophiles, dont l'histoire clinique nous est suffisamment connue, nous comptons :

- 206 hémophiles qui ont fait au moins une hémarthrose à un genou,
- 62 hémophiles qui n'ont jamais présenté d'hémarthrose du genou.

Or, aucun des 62 hémophiles, dont les genoux sont indemnes, n'a fait de fracture du fémur, tandis que 9 sur 206, soit 4,5 % des hémophiles, dont au moins un genou a été atteint, se sont fracturés un fémur.

L'importance des atteintes articulaires du genou apparaît mieux encore, quand on analyse attentivement les antécédents articulaires des 9 sujets fracturés, comme nous avons tenté de le faire au chapitre suivant.

CHAPITRE III

ANTECEDENTS ARTICULAIRES

Ces neuf enfants présentent des formes majeures d'hémophilie (graves ou moyennes), qui ont donné lieu à de multiples manifestations articulaires, uni ou bilatérales des membres.

En ce qui concerne le membre supérieur, on retrouve :

- des atteintes des poignets dans 3 cas (obs. 6, 8, 9)
- des atteintes des coudes dans 7 cas (obs. 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9)
- des atteintes des épaules dans 3 cas (obs. 6, 7, 9)

En ce qui concerne le membre inférieur :

- des atteintes des tibio-tarsiennes dans 7 cas (obs. 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8)
- des atteintes des genoux dans les 9 cas
- des atteintes des hanches dans 1 cas (obs. 3).

Les atteintes articulaires, qui nous paraissent intéressantes à étudier pour la pathogénie des fractures du fémur chez l'hémophile, sont celles de la hanche et du genou, du même côté que celui où s'est produite la fracture.

1° - ARTHROPATHIE DE LA HANCHE

Un seul de ces sujets (obs. 3) a présenté une arthrite de la hanche gauche, avec des lésions radiologiques très nettes. Cette arthrite hémophilique a débuté, à l'âge de 5 ans, en 1953, soit 3 ans avant sa fracture du fémur. Il fut hospitalisé à l'hôpital de Lons-le-Saunier, dans le service du docteur Charton, à plusieurs reprises.

Cliniquement : en 1954, il présentait une attitude vicieuse, en flexion, abduction et rotation externe de la hanche gauche, dont les mouvements actifs et passifs étaient limités et très douloureux. Il resta alors immobilisé pendant 9 mois consécutifs, de juillet 1954 à mars 1955, dans un plâtre circulaire pelvi-cruro-pédieux.

Radiologiquement : en 1955, soit un an avant sa fracture du fémur, la hanche gauche présentait des signes im-

portants d'arthropathie hémophilique, avec aplatissement du noyau céphalique du fémur gauche (fig. 3). De plus, on notait une atrophie considérable des corticales diaphysaires hautes du fémur gauche, correspondant, sans doute, à une ostéoporose de non fonctionnement, comme on l'observe si fréquemment chez les enfants longtemps immobilisés dans un plâtre.

2° - ARTHROPATHIE DU GENOU

Les neuf enfants ont tous présenté des hémarthroses, souvent récidivantes, du genou correspondant à leur fémur fracturé. Dans 2 cas (obs. 1 et 9), l'hémarthrose a été contemporaine de la fracture du fémur. Par contre, dans les 7 autres cas, on est frappé par la précession très nette de la première hémarthrose du genou.

Si l'on dresse, en effet, un tableau avec l'âge de l'enfant lors de sa première hémarthrose du genou, et son âge lors de sa fracture, il apparaît que les 7 fractures sont toutes survenues après un certain délai, variant de 8 mois à 10 ans.

	Age de l'enfant lors de sa première hémarthrose	Age de l'enfant lors de sa fracture	Délai entre l'hémarthrose et la fracture
Obs. 1	1 an	1 an	0
Obs. 2	2 ans $\frac{1}{2}$	3 ans	8 mois
Obs. 3	5 ans	8 ans $\frac{1}{2}$	3 ans $\frac{1}{2}$
Obs. 4	4 ans	8 ans	4 ans
Obs. 5	1 an	11 ans	10 ans
Obs. 6	4 ans	11 ans	7 ans
Obs. 7	4 ans	13 ans	9 ans
Obs. 8	7 ans	13 ans	6 ans
Obs. 9	15 ans	15 ans	0

Si l'on se rapporte au tableau précédent, on constate que le délai entre l'hémarthrose et la fracture, est inférieur à un an dans 3 cas (obs. 1, 2, 9) alors qu'il est supérieur à 3 ans dans les 6 autres cas (obs. 3, 4, 5, 6, 7, 8), atteignant même 6 ans (obs. 8), 7 ans (obs. 6), 9 ans (obs. 7) et 10 ans (obs. 5).

C'est pendant ce temps, en effet, que les poussées d'hémarthroses se sont répétées plusieurs fois par an, compliquées de rechutes multiples, évoluant parfois de façon désespérante de 3 à 8 mois. De plus, des poussées très longues

ont été constatées, très souvent, peu de temps avant la fracture, ayant obligé ces enfants à une immobilisation plâtrée prolongée en gouttière, à tel point que la plupart étaient encore gênés pour marcher la veille de l'accident.

Il est à noter, d'autre part, que dans 2 cas sur 3, où le délai est inférieur à 1 an (obs. 1, 2), il s'agissait de fractures du tiers moyen, chez des enfants de moins de 4 ans, comme il est classique d'en observer chez l'enfant normal.

A l'opposé, les fractures survenues au-delà de 3 ans après la première hémarthrose du genou, chez de grands enfants de 8 à 15 ans, ont eu pour siège, 5 fois sur 6, le tiers inférieur du fémur, dans la région métaphysaire, comme il est fréquent de les rencontrer chez des enfants ayant une certaine fragilité osseuse.

3° - SEQUELLES CLINIQUES DES ARTHROPATHIES DU GENOU

Nous n'avons pas eu l'occasion d'examiner cliniquement tous les enfants avant leur fracture; nous avons pu le faire seulement pour 4 d'entre eux (obs. 5, 6, 7, 8), leur accident s'étant produit après leur admission à Montain.

Nous avons constaté que tous présentaient :

- des troubles de la force musculaire de la cuisse avec :
 - . atrophie du quadriceps, importante et très visible dans le cas d'hémarthroses unilatérales, atteignant 5 cm (obs. 7), et 3 cm (obs. 6), par rapport au côté opposé. Par contre, cette atrophie est plus difficile à apprécier si l'hémarthrose est bilatérale.

- . asthénie du quadriceps, avec force musculaire variant de 2 à 3 (si l'on adopte les cotations classiques), rendant difficile la marche de ces enfants.

- des troubles de la mobilité articulaire du genou avec :

- . flexum variable et flexion limitée, responsables d'une diminution de mobilité.

- des séquelles osseuses avec :

- . "gros genoux osseux", contrastant avec l'amyotrophie du membre.

- . genu valgum (obs. 4, 6, 8).

4° - SEQUELLES RADIOLOGIQUES DES ARTHROPATHIES DU GENOU

Si nous n'avons vu que 4 enfants cliniquement avant leur fracture, nous avons pu retrouver les radiographies des genoux, pratiquées avant la fracture pour 7 des 9 enfants (obs. 2,

3, 4, 5, 6, 7, 8). Ces images radiologiques étaient plus ou moins anormales, suivant l'ancienneté de la première hémarthrose, le nombre et l'importance des poussées hémarthrosiques successives.

Nous avons retenu :

- Des densifications de la synoviale dans 3 cas (obs. 3, 6, 8),
- Des pincements de l'interligne fémoro-tibial dans 5 cas (obs. 4, 5, 6, 7, 8),
- Des érosions des surfaces articulaires : érosions fémorales dans les 7 cas, donnant un aspect festonné aux condyles; érosions tibiales dans 2 cas (obs. 4 et 8); érosions rotuliennes dans l'observation 5,
- Un écartement des condyles dans 2 cas (obs. 4 et 6),
- Une hypertrophie des condyles dans 5 cas (obs. 2, 4, 5, 7, 8),
- Une hypertrophie de la métaphyse fémorale dans 2 cas (obs. 4 et 6), où l'extrémité inférieure du fémur prenait un aspect en massue; la métaphyse paraissait souflée, pseudokystique dans l'observation n° 4 (fig. 6),
- Un petit décollement périosté du fémur, diaphyse métaphysaire, dans l'observation n° 6, que nous n'avions pas remarqué tout d'abord (fig. 12),
- Une atrophie diaphysaire du fémur dans 3 cas (obs. 3, 7 et 8),
- Un amincissement de la corticale diaphysaire basse dans 3 cas (obs. 3, 4, 8),
- Une décalcification fibrillaire au niveau des épiphyses dans les 7 cas, et plus homogène au niveau de la diaphyse fémorale (obs. 3, 4, 6).

Nous signalerons, de plus, quelques signes de rachitisme au niveau des cartilages de conjugaison fémoral et tibial dans l'observation 2.

CHAPITRE IV

HISTOIRE DE LA FRACTURE

La cause de la fracture, ou du moins son facteur déclanchant, nous échappe dans 1 observation (n° 1). Dans 2 cas seulement, la notion d'un traumatisme assez important est intervenue : chute sur le verglas (obs. n° 5), accident de ski (obs. n° 9). Dans les 6 autres observations, on peut à peine parler de traumatisme déclanchant, puisqu'il s'agit d'une chute banale, chez un enfant qui recommence à marcher, après une immobilisation prolongée. Dans la plupart des cas le mécanisme paraît le même : l'enfant tombe par suite de l'asthénie de son quadriceps, le genou se met en hyperflexion sous le poids du corps, et la jambe agit comme un bras de levier. Dans une de ces 6 observations (n° 3), on peut même se demander si ce n'est pas une fracture spontanée du fémur qui aurait entraîné la chute.

1° - LES SIGNES CLINIQUES

a) Les signes généraux ont consisté pour plusieurs de ces enfants en signes de shock immédiat, assez important, rapidement amélioré par les transfusions de sang ou de plasma, et en poussées thermiques secondaires, dûes probablement à la résorption des hématomes.

b) Les signes locaux ont pu revêtir deux aspects différents suivant le siège :

- Les fractures du tiers moyen de la diaphyse fémorale (n°s 1, 2, 3) ont eu une symptomatologie évidente, qu'il y ait eu déplacement ou non : douleur de la cuisse, loin du genou, spontanée, accentuée par la palpation ou les tentatives de mobilisation, déformation de la cuisse, en cas de déplacement, avec mobilité anormale : la radiographie ne pouvait que confirmer le diagnostic de fracture.

- Les fractures du tiers inférieur du fémur, métaphysaires ou supra condyliennes (N°s 4, 5, 6, 6, 8 et 9), ont

eu une expression clinique moins évocatrice, les signes de la fracture risquent d'être confondus avec ceux de l'hémarthrose traumatique du genou. En réalité peut-on distinguer dans cette catégorie :

- . des fractures évidentes complètes, avec déplacement important (obs. 4, 5 et 9), dans lesquelles, à la douleur et au gonflement du genou, s'ajoutaient une impotence totale et une mobilité anormale, aux moindres tentatives de mobilisation.

- . des fractures camouflées, incomplètes, en bois vert, observées chez 3 enfants (obs. 6, 7 et 8), dont la symptomatologie très sommaire se confondait avec celle d'une hémarthrose du genou (obs. 7 et 8), ou avec celle d'un hématome de la partie basse de la cuisse (obs. n° 6). Dans l'observation n° 6, la fracture est même restée méconnue 3 mois, jusqu'à ce qu'une radiographie décèle un cal vicieux angulaire. Dans l'observation n° 7, le diagnostic n'a été fait que 2 jours après la fracture, en raison de la persistance d'une douleur très vive, supra condylienne, à la palpation. Dans l'observation n° 8 le diagnostic n'a été fait immédiatement, que parce que l'on avait à l'esprit le souvenir récent de ces fractures méconnues de la métaphyse fémorale, et que l'on connaissait la valeur de cette douleur supra condylienne à la palpation; il s'y ajoutait, d'ailleurs, un peu de mobilité anormale.

2° - LES SIGNES RADIOLOGIQUES

Dans presque tous les cas, des radiographies ont été prises le jour même, ou deux jours après la fracture; nous avons pu nous procurer ces radiographies initiales dans 7 cas (1, 2, 3, 4, 5, 7 et 8). Dans 1 cas (n° 9), nous n'avons pas pu avoir sous les yeux ces radiographies. Dans un autre cas (n° 6), les premières radiographies n'ont été prises que 3 mois après l'accident initial. Ces radiographies, que nous avons pu lire, nous ont permis de préciser le siège, les caractères du trait et le déplacement.

a) Le siège de la fracture permet de distinguer :

- . 3 fractures au tiers moyen de la diaphyse fémorale (obs. n°s 1, 2 et 3),

- . 6 fractures au tiers inférieur du fémur dans la zone diaphyso métaphysaire ou supra condylienne (obs. 4, 5, 6, 7, 8 et 9),

b) Le trait s'est montré :

- . Spiroïde dans les 3 cas survenus au tiers moyen

de la diaphyse (n^{os} 1, 2 et 3). On note, de plus, un trait de refend sur la longueur du biseau du fragment inférieur dans les observations 1 et 2.

- . Oblique dans 1 cas, au tiers inférieur du fémur (obs. n^o 5),

- . Transversal dans 4 cas, au tiers inférieur du fémur (obs. 4, 6, 7 et 8); le trait est complet en 1 cas (n^o 4), incomplet dans les 3 autres cas (n^{os} 6, 7 et 8), où il apparaît "en bois vert", avec intégrité de la corticale sur la face antérieure, ou simple plicature de celle-ci (obs. 8), alors qu'il y a rupture de la corticale à la face postérieure. Dans l'observation n^o 6, il est intéressant de noter que le trait de fracture "en bois vert", s'est produit à l'endroit précis d'un décollement périosté, qui existait 7 mois avant la fracture.

c) Le déplacement n'existait pas dans tous les cas et l'on peut distinguer :

- . l'absence de déplacement dans les cas 1 et 2, où la fracture siégeait au tiers moyen du fémur.

- . un déplacement minime consistant en une simple angulation à sinus postérieur, dans les 3 fractures "en bois vert" du tiers inférieur (obs. n^{os} 6, 7 et 8).

- . un déplacement plus important dans la fracture du tiers moyen de l'observation n^o 3, et dans les 2 fractures du tiers inférieur (n^{os} 4 et 5) où l'on peut parler de chevauchement.

CONCLUSION

Ainsi, l'étude clinique confrontée avec l'étude radiologique nous permet de distinguer nettement deux sortes de fractures du fémur chez l'hémophile :

- Les fractures du tiers moyen du fémur, les moins fréquentes, qui sont assez faciles à diagnostiquer et présentent les mêmes caractères que chez l'enfant normal;

- Les fractures du tiers inférieur du fémur, métaphysaires ou supra condyliennes, souvent incomplètes, "en bois vert", qu'il est beaucoup plus malaisé de diagnostiquer, parce que leurs signes se confondent souvent avec ceux de l'hémarthrose du genou correspondant; à la différence des précédentes, qui ne se voient que chez l'enfant de moins de 5 ans, ces fractures du tiers inférieur, qui paraissent très particulières à l'hémophilie, surviennent surtout chez le grand enfant, de 8 à 15 ans.

CHAPITRE V

T R A I T E M E N T

Le traitement, auquel on a recouru dans ces 9 cas de fracture du fémur, n'a jamais été chirurgical; toute idée d'intervention sanglante ayant été repoussée, en raison du risque hémorragique des interventions chirurgicales chez l'hémophile. Le traitement a donc été purement orthopédique, accompagné toutefois en plusieurs cas, d'un traitement médical les premiers jours, visant à diminuer la douleur et à traiter le shock.

1° - LE TRAITEMENT MEDICAL

Nous ne pouvons le préciser que pour les 3 enfants qui ont été suivis à Montain au moment de leur fracture (obs. 5, 7 et 8), et chez lesquels on a recouru à :

a) des médications antalgiques, en recourant plutôt au palfium qu'à l'aspirine, en raison du risque hémorragique de cette dernière médication.

b) des transfusions de sang ou de plasma antihémophilique, les deux premiers jours, visant à la fois à traiter le shock et à corriger le trouble de la coagulation, de façon à enrayer la progression de l'hématome de la cuisse. Ces transfusions paraissent avoir bien réussi à améliorer le shock et à limiter l'étendue de l'hématome.

2° - LE TRAITEMENT ORTHOPEDIQUE

Plusieurs procédés ont été employés successivement : une extension continue, par broche ou bandes adhésives, n'a été utilisée que dans quelques observations, en raison du déplacement; l'immobilisation a été obtenue dans 8 cas sur 9, pendant une période plus ou moins prolongée par des plâtres circulaires pelvi-cruro-pédiens, succédant, en certains cas, à une simple gouttière plâtrée; enfin, une kinésithérapie prudente a permis, après l'immobilisation prolongée, de réadapter le malade au mouvement et à la marche.

a) Les méthodes de traction

L'extension continue a été utilisée dans 5 observations (n^{os} 3, 4, 5, 6 et 9).

- L'extension par broche de Kirschner transfémorale ou transtibiale fut pratiquée dans deux cas (obs. 3 et 9) et maintenue 2 mois (Obs. 3) et 4 mois (obs. 9). Cette méthode a donné de bons résultats éloignés, mais ne nous paraît pas à recommander, car elle a donné lieu, dans les 2 cas, à d'importantes complications hémorragiques locales : hématomes de la cuisse dont l'un s'est même fistulisé (obs. n^o 9), et qui se sont constitués malgré des transfusions de sang ou de plasma per opératoires ou post opératoires. Dans les 2 cas, des poussées thermiques durables ont accompagné la formation et la résorption de ces hématomes.

- L'extension par traction de Tillaux à l'aide de bandes, fut appliquée dans 3 cas (obs. 4, 5 et 6) et maintenue pendant 3 à 4 semaines (obs. 4 et 5). Cette méthode ne s'est soldée d'aucune complication pour les 3 malades, qui ont bien supporté leur traction : les résultats ont été favorables.

b) Les méthodes de contention

- Une gouttière plâtrée postérieure a été appliquée immédiatement après l'accident, dans les 3 cas où la fracture s'est produite à Montain; cette première immobilisation a permis de transporter les enfants pour les radiographier et a été maintenue quelques jours, correspondant au temps nécessaire pour s'assurer de la limitation des hématomes. Dans l'observation 8, la gouttière postérieure a été maintenue six semaines, sans que l'on recoure ensuite à un plâtre circulaire. Signalons aussi, que dans l'observation 6 où la fracture avait été méconnue, l'enfant n'avait pas eu d'autre immobilisation que celle d'une gouttière plâtrée. Lorsqu'on le fit marcher trop tôt et qu'il infléchit son cal, la découverte de ce cal de fracture entraîna la mise en traction de Tillaux, et secondairement, c'est encore à la simple gouttière plâtrée postérieure qu'on eut recours.

- Un plâtre circulaire pelvi-cruro-pédieux a été appliqué dans 6 cas. Tantôt il a été installé pendant un mois à 6 semaines après la période d'extension continue (obs 3, 4, 5), tantôt il a été pratiqué après quelques jours d'installation en gouttière plâtrée, sans extension préalable, et maintenu 6 semaines à 2 mois. Aucune complication n'a

marqué l'application de ces plâtres circulaires.

c) Les méthodes de rééducation

La kinésithérapie a été utilisée chez la plupart de ces malades après l'ablation du plâtre, dès que les radiographies permettaient de commencer la mobilisation, en moyenne 6 semaines à 2 mois après la fracture.

La rééducation motrice au lit permettait, en sollicitant le quadriceps, de redonner un peu de mobilité au genou : aucune poussée d'hémarthrose du genou n'est venue, à ce stade, gêner cette rééducation.

La reprise de la marche a d'abord été effectuée entre les barres, entre le deuxième et le troisième mois, puis la marche libre, sans appui, a pu être reprise entre le troisième et le quatrième mois. Aucun incident n'a marqué cette reprise de la marche.

3° - INDICATIONS THERAPEUTIQUES

Les procédés employés ont dépendu surtout de l'importance du déplacement :

- Les fractures complètes, entraînant un déplacement important (obs. 3, 4, 5 et 9), ont dû être traitées par extension continue, suivie, le plus souvent, d'immobilisation plâtrée dans un plâtre circulaire pelvi-cruro-pédieux (obs. 3, 4 et 5).

- Les fractures incomplètes, ou les fractures sans déplacement (obs. 2, 7 et 8), ont pu être traitées par simple immobilisation plâtrée, en plâtre circulaire pelvi-cruro-pédieux (obs. 2 et 7), ou dans une simple gouttière plâtrée (obs. 8)

- La fracture, restée 3 mois méconnue (obs. 6), dont le cal avait commencé à se constituer au cours du simple repos au lit, puis était devenu un cal vicieux, avec angulation antéro-postérieure à 60°, lors de la reprise de la marche, fut traitée par traction de Tillaux pendant 10 jours, suivie d'une simple mise en gouttière plâtrée la nuit, alternant avec une rééducation musculaire pendant la journée, durant 2 mois, avant la reprise de la marche.

CHAPITRE VI

E V O L U T I O N

L'évolution a pu être jugée, dans la plupart des cas, cliniquement et radiologiquement. Un recul supérieur à 1 an nous a permis, dans 8 observations sur 9, de pouvoir apprécier les résultats éloignés.

1° - EVOLUTION CLINIQUE

Chronologiquement, nous distinguerons, dans l'évolution clinique de ces fractures, les suites proches et les résultats éloignés.

a) Les Suites

Elles ont été relativement simples. Un état de shock, noté dans plusieurs observations, a été rapidement jugulé par les transfusions de sang ou de plasma. Un hématome important de la cuisse s'est constitué au cours des 2 premiers jours, dans la plupart des cas, mais a pu être enrayé par des transfusions de sang ou de plasma antihémophilique.

Les seuls hématomes redoutables, dont l'un a dû être ponctionné et s'est fistulisé, ont été observés dans les deux cas où l'extension a été pratiquée par des broches transfémorales ou transtibiales.

Aucune poussée d'hémarthroses n'a été signalée dans le genou correspondant, pendant la période du traitement.

Un hématome du creux poplité s'est produit 6 jours après l'ablation du plâtre (obs. n° 7), prolongeant d'un mois l'immobilisation au lit.

La marche a pu être reprise, dans tous les cas, entre le 3ème et le 4ème mois après la fracture, sans incident notable.

Au moment de la reprise de la marche, on ne note, qu'en un cas, un genu valgum (obs. n° 8); un raccourcissement, inférieur à 1,5 cm, est noté dans 3 cas (obs. 5, 6 et 8); par contre, un allongement de 1,5 cm est trouvé dans l'observation n° 2 et de 2,5 cm dans l'observation n° 3. La diminution de la mobilité du genou, l'atrophie du quadriceps, ont persisté, plusieurs mois après la reprise de la marche, et

n'ont cédé que peu à peu aux manoeuvres de rééducation.

b) Les résultats éloignés

Nous ne pouvons juger des résultats éloignés, que chez 8 malades sur 9, examinés plus de 1 an après la fracture, avec des reculs de 13 ans (obs. 2), 12 ans (obs. 1), 7 ans (obs. 3), 5 ans (obs. 4), 4 ans (obs. 9), 3 ans (obs. 6), 2 ans (obs. 5), 1 an (obs. 7).

Nous avons relevé un seul cas de déformation importante du membre anciennement fracturé, avec raccourcissement et boiterie, mais il s'agissait, en réalité, d'une ankylose en légère flexion du genou correspondant; cette ankylose paraissait due à une immobilisation trop prolongée en mauvaise position, non suivie de rééducation musculaire et articulaire. Cette ankylose est donc plus une conséquence de l'hémarthrose du genou, concomittante de la fracture, que de la fracture elle-même.

Les 8 autres malades ont des résultats satisfaisants : les raccourcissements, observés dans 2 cas (obs. 5 et 6), ne sont plus visibles quelques années plus tard; il persiste, dans un seul cas (obs. 3), un léger allongement de $\frac{1}{2}$ cm. La marche n'est pas gênée chez ces 8 malades.

Comme la plupart de ces enfants ont fait, après leur fracture, de nouvelles poussées d'hémarthroses dans le genou correspondant, c'est à ces poussées qu'il faut attribuer, plus qu'à la fracture, la légère diminution de mobilité du genou, notée dans 4 cas (obs. 2, 4, 5 et 6), avec flexum de 5 à 15° dans les observations 2, 4 et 6, et diminution de la flexion dans les 4 observations.

C'est aussi à ces hémarthroses récidivantes qu'il faut, à notre avis, rapporter l'atrophie de la cuisse généralement observée : à cette atrophie ne correspond, d'ailleurs pas, d'asthénie du quadriceps dont la force est toujours supérieure à 4.

Aucune fracture itérative n'a été observée.

2° -- EVOLUTION RADIOLOGIQUE

Nous envisagerons successivement la formation du cal et la consolidation.

a) La formation du cal

Les radiographies de contrôle, pratiquées au cours de l'immobilisation, permettent toutes de constater que le cal se forme assez rapidement, dès le premier mois.

Si la plupart des cals n'offrent aucun aspect atypique, il en est deux qui nous ont paru assez particuliers : dans

les observations 3 et 4, le cal paraît s'être formé aux dépens de la coque d'un volumineux hématome sous-périosté. Dans l'observation n° 3, on voit se constituer le cal, sur le pourtour d'un hématome interfragmentaire, au bout de quelques jours; quatre mois après la fracture, on retrouve un énorme cal, très atypique, postérieur et interne, dessinant un arc de cercle d'une quinzaine de centimètres, à une distance de 5 cm de la face postérieure de la diaphyse (fig. 5). Dans l'observation n° 4, on voit se dessiner, quelques jours après la fracture, un hématome sous périosté, sus-jacent au trait de fracture, limité par une coque fine, en coquille d'oeuf; 15 jours plus tard, on voit que le cal se constitue aux dépens de cet hématome (fig. 7).

Un cal vicieux, avec angulation à 60° (fig. 13), n'a été observé que dans l'observation n° 6 où le malade avait marché trop tôt, après une fracture méconnue; ce cal a pu être redressé par le traitement orthopédique.

b) La consolidation

Les radiographies pratiquées dans la plupart des cas, six mois après la fracture, montrent une bonne consolidation, mais une réduction anatomique souvent imparfaite, avec persistance d'une légère angulation à sinus postérieur.

Des images radiologiques ont pu être obtenues plus de 2 ans après la fracture, dans 6 observations (1, 2, 4, 5, 6 et 9). Ces images sont strictement normales dans 2 cas de fracture diaphysaire au tiers moyen, 14 ans après la fracture (n° 1) et 10 ans après la fracture (n° 2); dans les 4 autres cas, où la fracture était à l'extrémité inférieure de la diaphyse, on ne relève pas trace de la fracture, dans les images des observations 4 et 6, prises respectivement 3 ans et 5 ans après la fracture, alors qu'il subsiste une altération radiologique créée par la fracture, dans les images des observations 5 et 9, prises 2 ans et 4 ans après la fracture. Dans l'ensemble, on ne retrouve d'images signant la fracture ancienne, que dans 2 cas sur 6, où des radiographies ont été prises avec un recul de plus de 2 ans.

CHAPITRE VII

P A T H O G E N I E

La lecture de nos 9 observations nous conduit, non seulement à reconnaître la fréquence anormale des fractures du fémur chez l'hémophile, mais à distinguer deux sortes de fractures : des fractures banales, siégeant au tiers moyen, provoquées par un traumatisme important et évoluant sans particularité (obs. n°51 et 9), et des fractures plus spécifiques de l'hémophilie, siégeant de préférence à l'extrémité inférieure du fémur, au niveau de la métaphyse, survenant souvent de façon insidieuse, à la suite d'un traumatisme minime et se consolidant, de façon assez particulière, au moyen d'un cal volumineux formé à partir d'un hématome sous-périosté.

Ces fractures de l'extrémité inférieure du fémur, dont certaines sont presque des fractures spontanées, semblent toutes secondaires à des hémarthroses récidivantes du genou correspondant, ayant entraîné des immobilisations prolongées et souvent des traitements hormonaux : oestrogènes de synthèse ou corticoïdes.

L'arthropathie chronique paraît avoir déterminé une certaine fragilité osseuse, entretenue par l'immobilisation prolongée, et peut-être aggravée, en plusieurs cas, par la cortisone; cette fragilité osseuse se traduit surtout par une décalcification du fémur, fibrillaire au niveau des épiphyses, plus homogène au niveau des diaphyses. Une certaine atrophie diaphysaire contraste, en plusieurs cas, avec l'hypertrophie épiphysaire. S'il n'existe pas toujours d'atrophie diaphysaire, on distingue en plusieurs cas, un amincissement de la corticale diaphysaire.

A cette décalcification, comparable à celle du rachitisme, s'ajoute un autre facteur fragilisant : l'hémorragie intraosseuse. On peut distinguer deux sortes d'hémorragies segmentaires dans le tissu osseux : l'hématome sous-périosté et l'hématome intraspongieux.

-- L'hématome sous-périosté est assez fréquent chez l'hémophile, il peut être très important, simuler une tumeur osseuse et même déterminer une fracture spontanée, au niveau de la tumeur, comme dans le cas de Sperling et les 2 cas de Clegg et Ghormley; il peut aussi être minime, passer inaperçu

et ne se traduire radiologiquement, que par un petit décollement périosté, comme dans l'une de nos observations (n° 6), ou un petit décollement périosté métaphysaire paraît bien avoir précédé une fracture en bois vert.

- L'hématome intraspongieux paraît à l'origine de la formation, soit de géodes intraosseuses localisées, soit de kystes plus volumineux, donnant, parfois, à la métaphyse fémorale un aspect souflé, en massue, comme nous avons pu le constater en 2 cas (obs. n°s 4 et 6), aspect comparable à celui décrit au coude par Lajani, May, Paquet et Pelisson, qui ont parlé de cet aspect en massue de la palette humérale de l'hémophile.

C'est donc, par l'intermédiaire de l'arthropathie de voisinage, que se constituerait, chez l'hémophile, une décalcification de l'extrémité inférieure du fémur, aggravée par l'immobilisation prolongée et peut-être par le traitement cortisonique. A cette décalcification, cause régionale de fragilité osseuse, viendraient s'ajouter des facteurs encore plus locaux de fragilité, sous forme d'hématomes sous-périostés ou intraspongieux, fréquents chez l'hémophile, au voisinage des hémarthroses récidivantes.

Ainsi, s'expliquerait la fréquence anormale des fractures du fémur chez l'hémophile, au voisinage des genoux arthropatiques, et le caractère presque spontané de certaines de ces fractures.

La fréquence, avec laquelle il semble que nous les observions actuellement, est peut-être due, en partie, à l'usage très répandue des corticoïdes dans le traitement des poussées arthropathiques de l'hémophilie.

CONCLUSIONS

Nous rapportons 9 cas de fractures du fémur, survenues chez des enfants hémophiles de 1 an à 15 ans.

I - La fréquence des fractures du fémur chez l'hémophile nous paraît insolite, puisque 3 % des hémophiles observés, ont eu une fracture du fémur, et que le fémur est de beaucoup l'os le plus souvent fracturé chez l'hémophile. Cette fréquence s'accroît avec la gravité clinique et biologique de l'hémophilie, elle est aussi fonction du passé articulaire de l'hémophile.

II - L'atteinte articulaire de la hanche correspondante peut jouer un rôle favorisant, mais c'est surtout l'atteinte du genou correspondant qui compte, lorsqu'il est frappé d'hémarthroses récidivantes qui obligent à des immobilisations prolongées.

III - La fracture se produit le plus souvent à l'occasion d'une simple chute, au cours de la reprise de la marche, après une immobilisation prolongée. Elle peut se produire au tiers moyen de la diaphyse, elle n'offre alors aucun caractère particulier et est facile à diagnostiquer. Mais elle se produit le plus souvent au tiers inférieur, elle est alors métaphysaire ou supracondylienne et lorsqu'elle ne s'accompagne pas de déplacement, elle risque d'être méconnue, car ses signes se confondent avec ceux d'une hémarthrose du genou

IV - Le traitement doit, à notre avis, exclure les méthodes chirurgicales, et même les broches transfémorales ou tibiales, en raison du risque hémorragique. Après le traitement d'urgence, antialgique, antishock et antihémophilique, c'est un traitement purement orthopédique qu'il faut appliquer : gouttière plâtrée ou mieux, plâtre circulaire, pendant 2 mois; la contention plâtrée peut être appliquée d'emblée s'il n'y a pas de déplacement; elle sera précédée d'une traction de Tillaux, par bandes adhésives, quand il existe un déplacement.

V - L'évolution doit être favorable avec un tel traitement. Dans les suites proches, les accidents hémorragiques locaux ne risquent de survenir qu'à la suite de l'introduc-

tion de broches transfémorales ou transtibiales, que nous cherchons à éviter. Les radiographies de contrôle montrent, en plusieurs cas, une formation assez particulière du cal, développé à la périphérie d'un volumineux hématome sous périoste. Les résultats éloignés nous ont paru satisfaisants ; pratiquement, aucun des hémophiles n'est vraiment gêné par une séquelle de sa fracture, et dans 4 observations sur 8, il ne reste aucune trace radiologique de la fracture. Par contre, un certain nombre d'entre eux ont des séquelles plus ou moins importantes d'hémarthroses du genou correspondant.

VI - La pathogénie n'est pas encore complètement élucidée, mais les remaniements de la métaphyse et de la diaphyse, observés chez les sujets atteints d'hémarthroses récidivantes du genou, paraissent bien favoriser ces fractures dont certaines sont presque spontanées. Il semble que la décalcification, secondaire à l'arthropathie chronique de voisinage, soit aggravée par l'immobilisation prolongée et le traitement cortisonique. De plus, des hémorragies intraosseuses, qu'elles soient sous périostées ou intraspongieuses, viennent, parfois, augmenter encore la fragilité osseuse.

Le Président de Thèse :

Pr. Croizat

Vu et permis d'imprimer

Lyon, le 7 Janvier 1964

Le Recteur, Président du
Conseil de l'Université,

Vu, le Doyen :

P. LOUIS

J.F. CIER

B I B L I O G R A P H I E

- BLOIS (R) -- De la radiographie des arthropathies hémophiliques, Thèse Paris, 1957.
- CALLAMAND (Cl) -- Contribution à l'étude des arthropathies hémophiliques -- Thèse Toulouse, 1956.
- CARON (J.C) -- Traitement des fractures de cuisses de l'enfant par embrochage intra-médullaire -- Thèse Paris, 1954.
- CHIGOT (P.L) et ESTEVE (P) -- Traumatologie infantile : fractures du fémur, pp. 220-242.
- DESIREE (M) -- Les arthropathies hémophiliques (à propos de 10 observations) -- Thèse Toulouse, 1961 (bibliographie).
- GENEVRIER (J) -- Hémophilie, hémarthrose, décollement épiphysaire. Bull. Soc. Pédiatrie de Paris, Mai 1919, p. 118.
- GHORMLEY (R.K) et CLEGG (R.S) -- Bone and joint change in hemophilyca -- Journal of Bone and Joint Surgery. 30. A n° 3, 1948, pp. 589-600.
- LAMY (M) -- L'aspect radiologique des ostéoarthropathies hémophiliques. Bull et Mem. Société Med. Hôp. Paris, 1942, 58, 45-49.
- LAYANI (F), MAY (V), PAQUET (J) et PELISSON (J) -- Les ostéoarthropathies hémophiliques. A propos de six cas. Sem. Hôp. Paris, 22 Déc. 1959, 35, n° 58/8, pp. 3435, 3449, 14 figs.
- LE MARC'HADOUR et BRETON (A) -- Les arthropathies hémophiliques. Echo médical du Nord, 1932, pp. 603-610.
- LESSAR (J.M), POULIOT (A) et PATOINE (J.G) -- Les fractures du fémur chez l'enfant. Laval médical, vol. 21, n° 7, sept. 1956, p. 909.
- OECONOMOS (N) -- Résultats éloignés des fractures de la diaphyse fémorale chez l'enfant. Rev. d'orth. tome 34, N° 6, oct.-déc. 1948.
- PETERSEN (O.H) -- Das Blutergelenk, und seine Beziehungen zu den deformierenden gelenker Krankheiten. Arch. F. Klin. Chir. 126 : 456-479.

- SAINT-PAUL (E) - Contribution à l'étude des arthropathies du genou chez l'hémophile, à propos de 100 observations. Thèse Lyon, 1962.
- SORREL - A propos des fractures du fémur chez l'enfant. Mem. de l'Académie de Chirurgie, Paris, 82, 16-17, pp. 505-517.
- SPERLING (E) - Fracture pathologique du fémur dans un cas d'hémophilie - Zbl - Chir. 2 août 1958, n° 31, pp. 1541-1552, 4 figs.
- STEIM (H) et DOLL (E) - Hémorragies intraosseuses dans l'hémophilie - Fortschr. - Geb - Rontgenstr. Déc. 1959, 91, n° 6, pp. 746-750, 5 figs.
- TURRETINI (F) - Fractures de la diaphyse fémorale chez l'enfant. Rev. d'orth. tome 33, n° 5, juill-sept. 1947.
- ZELDENRUST, KOOREMAN et HECHT - Destruction d'une phalange par hématome chez un hémophile. Journal de Chirurgie - 11-12, 1944, p. 299.
-

TABLE DES MATIERES

	Page
INTRODUCTION	1
CHAPITRE I - OBSERVATIONS	3
CHAPITRE II - LA FREQUENCE	41
CHAPITRE III - LES ANTECEDENTS ARTICULAIRES	47
CHAPITRE IV - L'HISTOIRE DE LA FRACTURE	51
CHAPITRE V - LE TRAITEMENT	55
CHAPITRE VI - L'EVOLUTION	59
CHAPITRE VII - LA PATHOGENIE	63
CONCLUSIONS	65
BIBLIOGRAPHIE	67

